

DU
POULS LENT PERMANENT
(SYNDROME DE STOKES-ADAMS)

Étude Clinique et Pathogénique

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Novembre 1907 à 1 heure

PAR

PAUL MESNAGER

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Président	M. DEBOVE, <i>professeur.</i>
Juges.	MM. HUTINEL, <i>professeur.</i>
	GILBERT, <i>professeur.</i>
	CASTAIGNE, <i>agrégé.</i>

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS
G. JACQUES, ÉDITEUR
14, RUE HAUTEFEUILLE, 14

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Doyen de la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique médicale de l'Hôpital Beaujon
Commandeur de la Légion d'honneur

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Externat

- (1900) Monsieur le Professeur BERGER, Chirurgien de l'Hôpital Necker.
- (1901) Monsieur le Professeur agrégé SCHWARTZ, Chirurgien de l'Hôpital Cochin.
- (1902) Monsieur le Docteur HUCHARD, Médecin de l'Hôpital Necker.
- (1903) Monsieur le Docteur PETIT, Médecin de l'Hôtel-Dieu.
- (1904) Monsieur le Docteur AUCLAIR, Médecin des Hôpitaux.
- (1905) Monsieur le Professeur agrégé MÉRY, Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades.
- (1906) Monsieur le Docteur DANLOS, Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.
- (1907) Monsieur le Docteur BOISSARD, Accoucheur de l'Hôpital Tenon.

Internat de l'Hôpital Saint-Joseph

- (1907) Monsieur le Docteur Noël HALLÉ, Chirurgien de l'Hôpital St-Joseph.

INTRODUCTION

Nous avons observé dernièrement en province un cas de pouls lent permanent qui nous a semblé absolument typique. Le malade présentait en effet la triade caractéristique du syndrome de Stokes-Adams : pouls très ralenti, vertiges et syncopes, crises épileptiformes. Nous avons pu le suivre et le revoir plusieurs fois et il nous a paru intéressant d'étudier à cette occasion la question non encore résolue complètement de la pathogénie de la maladie de Stokes-Adams et d'en faire le sujet de notre thèse.

Après une rapide étude historique de la maladie de Stokes-Adams, nous en analyserons les symptômes. Nous étudierons ensuite ses causes et les diverses théories pathogéniques émises pour l'expliquer. Enfin nous en indiquerons rapidement le traitement.

*
* *

Historique. — Adams, le premier, en 1827, rapporta une observation avec autopsie de pouls lent permanent coïncidant avec l'apparition d'attaques apoplectiformes, répétées pendant longtemps et sans paralysies. L'autopsie montra une dégénérescence graisseuse du cœur, à laquelle l'auteur crut devoir rapporter la cause de l'affection.

Stokes, en 1846, donne des observations détaillées de l'affection et constate aussi la dégénérescence graisseuse du cœur. Il rapporte aussi à cette lésion la cause de la maladie.

Un peu plus tard, Holberton, Gurlt, Hutchinson, Rosenthal, montrent par leurs observations que la dégénérescence graisseuse

seuse du cœur ne se rencontre pas fatalement au cours du pouls lent permanent, et que des lésions de la partie supérieure de la moelle et du bulbe peuvent en être la cause. Les études de Charcot et de son élève Blondeau viennent appuyer cette théorie par leurs observations.

Huchard, reprenant la question, montre que le pouls lent permanent peut se produire sans lésions inflammatoires ou dégénératives, que des troubles d'irrigation bulbaire, d'anémie, suffisent pour amener le ralentissement du rythme cardiaque. Les malades atteints de la maladie de Stokes-Adams présentent d'ailleurs fréquemment de l'artério-sclérose bulbaire.

Debove, Gingeot, Comby, en 1888, montrèrent que le pouls lent permanent coexiste souvent avec l'urémie, et que les crises syncopales coïncident fréquemment avec des crises de rétention rénale et l'on recherche alors le rôle des intoxications dans la pathogénie du pouls lent permanent.

Plus récemment, M. Debove attire l'attention sur la coexistence du pouls lent et des névroses, principalement de l'hystérie.

Enfin ces temps derniers, à la suite des recherches de Gaskell, Engelmann, His, sur l'anatomie et la physiologie du cœur, l'étude de la pathogénie du syndrome de Stokes-Adams est entrée dans une nouvelle phase. Les observations récentes de Luce, Schmoll, Gibson, Aschoff, de M. Vaquez, montrent qu'on doit rechercher dans certains cas dans une lésion du faisceau musculaire qui réunit les oreillettes avec les ventricules la cause du pouls lent permanent.

CHAPITRE PREMIER

DÉFINITION

Le pouls lent permanent, maladie de Stokes-Adams, est une affection ou plus exactement un *syndrome* caractérisé par le ralentissement permanent des battements cardiaques et des pulsations artérielles, et par des crises syncopales et épileptiformes dont le retour coïncide avec des paroxysmes dans le ralentissement du pouls. Ces troubles du système nerveux, pour n'avoir pas l'importance capitale de la bradycardie, n'en représentent pas moins un élément essentiel et caractéristique.

Nous n'aurons donc pas à nous occuper dans cette étude du phénomène du *pouls lent transitoire* que l'on rencontre dans de nombreuses affections soit aiguës soit chroniques : la bradycardie de l'ictère biliphéique, celle des intoxications par la digitale, la cocaïne, le plomb, l'aconit, la ciguë, le strophanthus, la muscarine ; celle qu'on rencontre dans certaines formes graves à tendances syncopales de la grippe, de la diphtérie, du rhumatisme aigu, de la variole, ou encore à la suite du surmenage musculaire et qui d'après Saurel doit être rapportée à l'intoxication par les produits de désassimilation musculaire. Le pouls lent transitoire se rencontre encore dans certaines pyrexies, dans l'anémie, les suites immédiates de couchés ; chez les neurasthéniques. C'est enfin un phénomène très important dans la symptomatologie des affections des méninges et des centres nerveux, en particulier dans la méningite tuberculeuse. On l'observe de plus dans les traumatismes avec contusion cérébrale, dans les fractures de la base du crâne ou des vertèbres cervicales. Le

pouls lent transitoire par action réflexe s'observe dans les douleurs vives ou au cours de violentes émotions.

Dans tous ces cas, il est facile de rapporter le ralentissement du pouls à sa véritable cause. L'ensemble des symptômes constituant la maladie causale fournit des éléments suffisants de diagnostic : au cours d'un ictère biliphéique, par exemple, au cours d'une intoxication, d'une pyrexie quelconque, au cours d'une méningite surtout, il ne saurait être question de discuter le diagnostic du pouls lent permanent. La disparition du ralentissement du pouls en cas de guérison ne laisserait aucun doute à ce sujet.

Nous devons encore éliminer du cadre de la maladie de Stokes-Adams le *pouls lent permanent physiologique* qui se rencontre chez des sujets sains et parfaitement constitués. Il ne semble avoir pour origine aucune lésion pathologique et paraît être congénital. On a signalé comme cause de ce phénomène anormal l'influence de la race : les Bretons, les Nègres présenteraient un pouls un peu plus lent que la normale. Le cas célèbre de Napoléon I^{er} dont le pouls ne battait que 40 fois par minute ne doit pas être admis sans réserves. Napoléon présentait d'ailleurs des crises de petit mal.

Les observations caractéristiques de pouls lent physiologique ne sont pas très nombreuses : Haller en rapporte deux cas avec pouls à 25 à 30, Tripier un cas où le pouls lent serait apparu chez une jeune fille et aurait persisté pendant 62 ans, le pouls battant à 40-50. Dans la plupart des cas publiés, le pouls battait 40 à 50 fois à la minute, cependant nous devons signaler plus spécialement le cas rapporté par Vigouroux qui a connu pendant cinq ans un laboureur dont le cœur et le pouls battaient 20 fois par minute. Dans une observation de Rendu publiée dans la *Semaine médicale* en 1891, il s'agit d'un jeune homme dont le pouls battait de 16 à 18 ; la fréquence du pouls ne s'élevait même pas si le malade travaillait, courait ou montait précipitamment un escalier. Ce sujet était d'ailleurs très bien portant.

Le pouls lent physiologique, pour être rare, n'en existe donc pas moins ; il se distingue d'ailleurs très facilement du pouls

lent permanent pathologique par l'intégrité absolue et complète de la santé générale, et par l'absence totale des troubles nerveux qui accompagnent la maladie de Stokes-Adams.

CHAPITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

Le début de la maladie de Stokes-Adams est le plus souvent lent et insidieux. Aussi la date véritable du début est-elle généralement inconnue et n'est-ce qu'à la période d'état que le malade vient consulter, à la suite de l'apparition brusque d'une syncope ou d'une crise épileptiforme.

D'autres fois les malades viennent consulter parce qu'ils sont sujets à des vertiges, et c'est l'examen du cœur et du pouls qui met sur la voie du diagnostic.

D'autres fois enfin, et ces cas sont relativement fréquents, c'est par hasard, à l'occasion d'un examen du cœur et du pouls qu'on est amené à reconnaître une maladie de Stokes-Adams qui évolue sourdement avant même l'apparition des symptômes nerveux.

Quel que soit le début de l'affection, le syndrome de Stokes-Adams se caractérise par deux sortes de symptômes principaux :

a) *Les symptômes cardio-vasculaires* ;

b) *Les symptômes nerveux* : crises syncopales et attaques épileptiformes.

A ces symptômes cardinaux s'ajoutent des signes accessoires secondaires plus ou moins sous la dépendance de la lésion causale ou de l'état général du sujet, ce sont des vomissements, de la dyspnée, de la céphalalgie, etc.

Symptômes cardio-vasculaires. — *Caractères du pouls.* — Le *ralentissement du pouls* est de tous les signes le plus important, celui qui attire l'attention le premier, c'est le plus caractéristi-

que comme l'indique le nom même de la maladie. Pour qu'il soit suffisamment caractéristique, le pouls doit battre au plus 50 fois par minute. Le plus souvent on note entre 40 et 50 pulsations ; d'autres fois le nombre de celles-ci descend beaucoup plus et il n'est pas rare que l'on ne compte que 35, 30, 25 et même 20 pulsations à la minute. Le malade de Stengel présentait de 18 à 26 pulsations, le nôtre a un pouls qui par moments tombe à 16 seulement. Mais ces cas sont tout à fait exceptionnels.

Le ralentissement du pouls est *continu*, mais au moment des crises nerveuses, syncopes ou accès épileptiformes, il s'accroît de beaucoup. C'est à ce moment-là qu'on a pu noter un ralentissement extrême pouvant arriver à 10 pulsations, et même 5 pulsations à la minute (Holberton).

Le pouls, à moins de lésions organiques orificielles concomitantes, est le plus souvent ample, régulier, bien frappé, bondissant, caractères très sensibles au doigt, encore plus évidents sur un tracé sphygmographique. Sur un tel tracé, on voit la pulsation marquée par une ligne d'ascension verticale ou presque ; la descente se fait plus lentement, assez régulièrement, souvent interrompue par une nouvelle ascension montrant un dirotisme marqué, lequel se perçoit facilement au toucher.

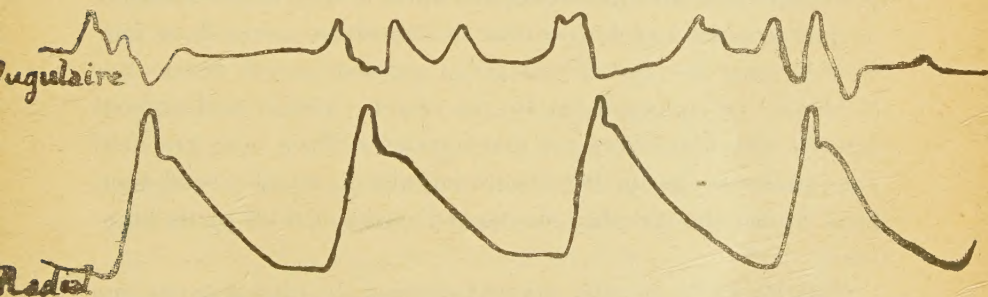


Fig. -1.

La *pression artérielle* est souvent supérieure à la normale ce qui s'explique facilement, le malade étant fréquemment artérioscléreux. Au moment des attaques nerveuses, elle baisse, et Stengel note chez son malade que le sphygmomanomètre marque 135 mm. au moment de la systole et 65 seulement à la diastole.

Chez certains malades on note, après la pulsation radiale forte, une pulsation faible et comme avortée, réalisant ainsi le type d'arythmie régulière qui a reçu le nom de *pouls bigéminé*.

Les exercices musculaires, les mouvements du malade pour se lever, se coucher, les émotions ne semblent exercer que peu d'influence sur la fréquence du pouls. Dans certains cas, on a observé même un ralentissement du pouls à leur occasion. La fièvre elle-même n'accélère que peu les pulsations radiales, dont la lenteur forme alors un contraste frappant avec l'élévation de la température.

Examen du cœur. — L'auscultation montre au niveau du cœur le même ralentissement qu'au niveau du pouls. « Cette longue durée des silences est bien faite pour frapper l'observateur qui, dans les cas intenses, attend avec une sorte d'anxiété involontaire le retour d'une nouvelle systole venant témoigner que l'arrêt du cœur n'est pas définitif » (Petit). Les bruits normaux du cœur sont bien entendus.

Pendant les silences, dans l'intervalle qui sépare deux systoles successives, on entend souvent des bruits cardiaques sourds, lointains « donnant à l'oreille la sensation de demi-battements, sortes de tentatives de contraction qui avortent ». Ces bruits se produisent presque immédiatement après le battement cardiaque normal, comme un écho qui peut se reproduire même deux fois, d'où le nom de *systoles en écho*, qui leur a été donné par Huchard. Le sphygmographe ne révèle aucun soulèvement artériel coïncidant avec ces *extra systoles*. On a noté pourtant dans quelques cas une très légère impulsion, sensible seulement pour le sphygmographe, montrant l'existence d'un pouls bigéminé.

Mais les *extra systoles* doivent recevoir le plus souvent une autre interprétation : Stokes attribuait déjà la présence de ces demi-battements à la contraction des oreillettes. C'est aussi l'opinion de MM. Chauveau et Vaquez qui attribuent ce bruit surajouté à une systole isolée de l'oreillette, non suivie d'une systole ventriculaire. Elles coïncident d'ailleurs exactement avec le soulèvement de la jugulaire.

On observe en effet, au niveau de la jugulaire, des battements vrais, non transmis par la carotide, et d'origine auriculaire, que l'on peut enregistrer au moyen d'un dispositif spécial en même temps que les battements artériels. On constate alors que les battements de l'oreillette sont beaucoup plus fréquents que ceux du ventricule, ils peuvent être deux fois, trois fois, quatre fois plus nombreux que ceux-ci. Ils sont marqués au sphygmographe par une oscillation plus ou moins régulière, peu élevée, contrastant avec la pulsation forte artérielle.

On peut constater dans certains cas l'indépendance absolue des deux battements, de l'oreillette et du ventricule, celui de l'oreillette augmentant de nombre par exemple dans certaines conditions alors que le battement du ventricule ne varie pas.

Il va sans dire qu'en dehors des signes propres de la maladie de Stokes-Adams, on peut constater à l'auscultation du cœur dans les cas de lésions orificielles ou péricardiques concomitantes des souffles ou des bruits de frottement, qui viennent ajouter encore au tableau symptomatique et qu'on distinguera bien en général des extra-systoles.

Symptômes nerveux. — Ils comprennent des vertiges, des syncopes, et des crises épileptiformes.

Les *vertiges*, qui en sont la forme la plus simple, peuvent être isolés, s'accompagner ou non de céphalalgie et se produire à l'occasion de mouvements violents ou d'efforts. D'autres fois, ils se produisent spontanément, sans cause provocatrice. Leur durée, leur intensité sont très variables ; ils peuvent se réduire à une simple sensation de brouillard devant les yeux, comme chez le malade de M. Vaquez et chez le nôtre ; avec une simple diminution de la conscience de durée très courte.

Les *syncopes* sont associées ou non aux vertiges. La syncope éclate brusquement, et le malade tombe sans connaissance. La durée en est courte, quelques minutes au plus, et le malade revient à lui progressivement.

Les vertiges et les syncopes sont généralement peu fréquents au début de la maladie, mais à une période avancée, ils devien-

nent souvent très fréquents et se succèdent en de véritables crises subintrantes.

Chez certains malades, on a signalé une sorte d'*aura* annonçant la syncope : sensation de poids pénible à la tête, brûlure de l'estomac, qui est d'ailleurs toujours la même pour le même sujet.

Les *crises épileptiformes* ressemblent beaucoup à l'épilepsie vraie ; le malade présentant des convulsions toniques, puis cloniques, intéressant la face, les yeux, les membres souvent ; du stertor terminal, avec morsure de la langue.

Ces crises sont de durée variable, quelques secondes à quelques minutes.

Espacées au début, les crises nerveuses, petites ou grandes, deviennent à certains moments très fréquentes. Le malade peut en avoir 3 ou 4 par jour, d'autres fois 20 ou 30 ou beaucoup plus encore. Les crises peuvent être subintrantes et constituer ainsi un véritable état de mal. D'autres malades n'en présentent que toutes les semaines ou même beaucoup moins.

Pendant les crises, la bradycardie s'accroît. Nous avons vu que le pouls peut alors ne battre que 20, 15, 10 fois par minute. On peut voir se produire l'arrêt du cœur et la mort subite au cours d'une crise.

Dans leur intervalle, le pouls remonte à son chiffre moyen. M. Huchard décrit comme *formes frustes* des cas où le pouls, entre les crises, remonte à la normale, ces formes servant de transition entre les cas de pouls lent permanent et les cas de bradycardie *paroxystique* publiés par M. Chauffard.

Symptômes accessoires. — À côté de ces grands symptômes, il faut encore signaler les *vomissements* qui accompagnent souvent les crises ; la *dyspnée* qui d'ailleurs peut reconnaître une origine variable, bulbaire, myocardique ou rénale ; la *céphalalgie*, des *douleurs précordiales*, des *phénomènes d'angor*, un certain état de *torpeur intellectuelle*, d'*hébétéude*.

Notre malade présente d'ailleurs presque tous ces symptômes au complet.

Observation 1 (personnelle). — Stanislas R., jardinier, 58 ans, sobre, pas d'éthylisme, pas de syphilis, fumeur.

Il a eu, il y a un an, une congestion pulmonaire durant une huitaine de jours.

Il y a trois mois, travaillant en plein soleil, il a eu une crise d'étourdissement avec vertige et perte de connaissance pendant 20 minutes. La crise a passé sans laisser de traces.

Maladie actuelle. — Le dimanche 29 septembre, Stanislas R., au moment où il voulait se lever, se sentit étourdi, faible, et fut pris de vertiges. Il resta alité. Dans la matinée, il a quelques vomissements, les vertiges augmentent, deviennent presque subintrants; le malade étant au lit a la sensation « de voler en l'air », une fatigue extrême avec sueurs froides et état syncopal.

Le médecin appelé arrive vers midi et constate que le malade présente le phénomène du *pouls lent* lequel s'accompagne dans l'après-midi de crises épileptiformes.

Pendant 8 jours l'état reste le même avec vertiges et crises épileptiformes plus ou moins fréquents, montant jusqu'à 30 et 40 par jour. Les crises les plus fortes s'accompagnent de perte de connaissance momentanée. Le pouls oscille entre 16 et 32 et le médecin a constaté des fréquences de 20, 18, 16, 22, 32 pulsations à la minute. Le malade présente une constipation opiniâtre. On donne un lavement purgatif.

Nous avons vu le malade le samedi soir 5 octobre. Depuis la veille, il n'a pas eu de crises épileptiformes, mais de simples crises de défaillance et des lipothymies.

A l'examen, nous constatons que le pouls est toujours lent, bat à 18. Il est très ample, très vigoureux, vibrant, bien frappé. La tension artérielle est élevée. L'ondée sanguine semble se prolonger longtemps.

Le pouls est régulier, sauf de temps en temps où il présente un écart plus grand entre deux pulsations, cet écart pouvant durer jusqu'à 6 secondes.

Les artères sont légèrement indurées, mais encore assez souples.

L'auscultation du cœur est facile : on constate que les bruits cardiaques sont forts, vibrants, réguliers, correspondant aux pulsations radiales. Pas de souffles. De plus on entend des bruits en écho, lointains, assourdis, mais très manifestes et perceptibles seulement à l'oreille (extra-systoles). On en compte généralement *deux* entre chaque systole, le premier étant le plus fort. Au niveau de la jugulaire, on perçoit de légers battements isochrones aux extra-systoles tout au moins à la première.

Le malade présente manifestement deux sortes de *crises nerveuses* : des faiblesses et des défaillances, des crises épileptiformes.

Nous n'avons observé ce jour-là que les premières.

Elles surviennent à intervalles irréguliers, tantôt plusieurs à la minute, tantôt plus espacées. Le malade peut n'en présenter d'ailleurs que 4 ou 5

dans une après-midi. Elles sont d'intensité variable. Le malade les caractérise par une sensation de brouillard devant les yeux : « C'est comme qui dirait qu'un nuage me passerait devant le soleil », avec sueurs froides et sensation de chaleur dans le tronc et dans la tête. Elles durent 5 à 6 secondes. Ces crises de faiblesse accompagnent un arrêt du pouls considérable allant jusqu'à 6 secondes. A ce moment, il manque une pulsation, si bien qu'en prenant le pouls, on peut, en constatant un retard de la pulsation dire au malade qu'il vient d'avoir une crise et il répond : « Oui, il vient de m'en passer une ! » Ces crises s'accompagnent de 2 ou 3 respirations petites, précipitées, sorte d'anhélation, avec sensation de suffocation comme s'il y avait à ce moment de la contracture des muscles respiratoires, et quelquefois d'une légère crispation des mains.

Les crises épileptiformes sont survenues surtout pendant les 2 ou 3 premiers jours. Le premier jour, elles étaient presque continuelles. Après, elles se sont espacées, mais le malade en présentait plusieurs en une après-midi.

Elles débutent par une sorte de convulsion tonique, suivie de convulsions cloniques, le tout durant en moyenne de 20 à 30 secondes. Elles s'accompagnent d'un état subsyncopal, avec perte complète de la connaissance dans les plus fortes crises. Elles coïncident avec une série de pulsations plus lentes : le pouls est plus petit, ne bat pas franchement, donne la sensation d'une sorte de roulement, d'ondée continue avec légères impulsions.

Examen complémentaire. — Le malade est dans un état de grande faiblesse avec sueurs profuses. Entre les crises, il y a intégrité complète de l'intelligence et la respiration semble normale. Il n'y a pas d'œdème, pas de myosis, pas d'inégalité pupillaire. Les urines sont peu abondantes, 300 grammes en 24 heures, denses, foncées, riches en urates et phosphates, presque boueuses ; pas trace d'albumine. En somme aucun signe d'urémie.

La température oscille aux environs de 36,5.

Evolution. — Depuis le début de la maladie, le malade a été mis au lait. On lui a fait des injections de caféine et huile camphrée. A partir du 6 octobre, on lui donne 1 gramme d'iodure et 6 à 8 gouttes de trinitrine par jour.

L'après-midi du dimanche 6 octobre est assez calme, le malade présente 2 ou 3 petites crises de faiblesse seulement ; mais la nuit est mauvaise.

Le lundi, les crises sont plus fréquentes, se rapprochent ; le malade présente plusieurs crises épileptiformes.

Le mardi les crises épileptiformes s'accroissent. L'une d'elles dure une

deuxièmement avec convulsions généralisées subintrantes. Pendant la crise le malade présente des pertes de connaissance intermittentes, entre lesquelles la connaissance est parfaite. Dans ces paroxysmes, il est dans un véritable état agonique avec stertor très intense. Le pouls est mou, difficile à compter, avec le caractère de roulement continu. La systole est à peine perceptible.

On fait inhaler du nitrite d'amyle qui apporte chaque fois un grand soulagement : le stertor disparaît, la connaissance revient, le malade crache et est soulagé, mais il n'y voit pas, il a de la cécité. Au bout de 2 ou 3 minutes, la crise reprend.

Après cette grande crise d'une durée d'une demi-heure, le pouls monte subitement à 84, puis baisse lentement et progressivement ; dix minutes après, il était à 16.

À la suite de cette crise, il y eut une amélioration manifeste, le reste de la semaine se passa bien. Les crises épileptiformes ne se reproduisirent pas. Les crises de faiblesse s'espacèrent tandis que la sensation de vertige dans les crises diminuait. Le pouls bat à 16 ou 20.

Depuis le dimanche les urines ont augmenté, elles atteignent environ 1 litre par jour.

Nous revoyons le malade le dimanche 13 octobre. Il n'y a pas de température, le pouls bat à 18 ; il y a un peu d'hypostase.

Ce jour-là pour la première fois le malade ne peut pas uriner et présente de la rétention qui nécessite un sondage : on retire 1 litre d'urines ; pas d'albumine. En même temps, il y a une constipation opiniâtre. On donne un purgatif (eau-de-vie allemande). On supprime la trinitrine, on continue l'iodure. On permet au malade de manger des légumes et on le fait lever une heure par jour.

La rétention et la constipation disparaissent, mais le malade est repris de petites crises de faiblesse et de défaillance. Cependant, il est à noter que le malade ne présente pas plus de vertiges lorsqu'il est assis, debout, à genoux, que lorsqu'il est couché ; que même le fait de passer de la position couchée à la position verticale ne provoque pas de vertiges (phénomène que nous retrouverons noté dans d'autres observations).

Le 30 octobre, le cœur commence à faiblir et le malade présente des phénomènes asystoliques : dyspnée d'effort provoquée par le moindre mouvement, œdèmes des jambes.

Nous le revoyons le 1^{er} novembre. Le malade est en pleine asystolie, dyspnéique, cyanosé ; les jambes sont œdématisées. Le foie est gros, descendant à 3 travers de doigt au-dessous du rebord costal, météorisme abdominal. Il présente de la congestion passive aux deux bases. Il y a un peu de stase cérébrale, avec insomnie et subdélire, mais plus de crises syncopales ou autres. Le pouls bat de 25 à 28.

Le dimanche 3 novembre, nous lui donnons 10 centigramme des spartéine.

Le lendemain matin, lundi 4 novembre, vers 7 heures, le malade meurt après « une crise » dont nous n'avons pu connaître exactement la nature.

L'autopsie n'a pas été pratiquée.

L'évolution de la maladie de Stokes-Adams est essentiellement chronique, quoique très variable, le malade pouvant présenter des périodes d'aggravation avec crises fréquentes subintrantes et des périodes d'accalmie relative. Le plus souvent les crises deviennent peu à peu de plus en plus fréquentes, l'état général s'altère, l'amaigrissement s'accroît : les vomissements répétés peuvent s'opposer à une alimentation suffisante. La pâleur est de plus en plus marquée et le malade est emporté dans une syncope ou à la suite d'une crise épileptiforme.

M. Petit a pu cependant observer un malade qui, après avoir présenté le syndrome très net, avec pouls lent permanent, est mort avec une accélération progressive du pouls, aboutissant à une tachycardie extrême, due sans doute à la paralysie des pneumogastriques.

On peut distinguer des *formes bénignes* ou *graves* suivant que les crises sont éloignées ou rapprochées, peu ou très intenses. On a signalé des *formes frustes* dans lesquelles les symptômes nerveux peuvent manquer ou dans lesquelles, comme le signale M. Huchard, le pouls peut remonter à la normale entre les crises paroxystiques. Ce dernier cas est rare.

La *durée* varie de 3 à 6 ans. On a signalé l'évolution de la maladie de Stokes-Adams en quelques mois et au contraire sa durée très prolongée.

La mort en est la détermination fatale.

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE

L'étude pathogénique de la maladie de Stokes-Adams comprend l'étude pathogénique du ralentissement du pouls et celle des crises nerveuses.

A. — Pathogénie du ralentissement du pouls.

C'est celle qui a donné lieu au plus grand nombre de recherches. Nous avons vu, en étudiant l'histoire de la maladie de Stokes-Adams, comment avaient évolué les idées sur la pathogénie de cette affection. Successivement rapportée à une lésion intracardiaque, puis à une lésion bulbaire et nerveuse, on tend actuellement à rapporter la cause d'un certain nombre de faits à une lésion du muscle cardiaque lui-même. A la théorie *neurogène*, admise par la plupart des auteurs jusqu'ici, s'oppose de nouveau la théorie *myogène*, appuyée sur des constatations physiologiques et anatomiques certaines.

Nous allons d'ailleurs étudier successivement ces différentes théories.

I. Pouls lent permanent par lésion bulbaire et nerveuse.
La théorie neurogène. — C'est Weber, qui, en 1846, montra le rôle des pneumogastriques dans l'innervation du cœur. Cet auteur démontra leur rôle modérateur, opposé au rôle accélérateur des fibres sympathiques. L'excitation électrique du bulbe au niveau du noyau du pneumogastrique provoque le ralentissement ou l'arrêt du cœur, tandis qu'elle est sans effet

lorsque les pneumogastriques ont été sectionnés. Après section de ces nerfs, l'excitation du bout périphérique provoque l'arrêt immédiat du cœur. La section simple du pneumogastrique entraîne l'accélération du cœur. Toute cause irritante au niveau du centre de ce nerf, sur le plancher du 4^e ventricule, en dehors et un peu au-dessous de l'aile grise, provoquera donc le ralentissement ou l'arrêt du cœur.

Cette excitation se produit à la suite de *lésions du bulbe par traumatisme* : fracture ou luxation des premières vertèbres cervicales, ou simplement diminution de calibre du trou occipital entraînant la compression du bulbe. De nombreux cas en ont été rapportés par Hutchinson, Hughes, Gurlt, Tirel, Rosenthal. Gandon, dans sa thèse inaugurale, en rapporte des observations dues à Holberton, Lépine, Boffard. Tous ces malades présentaient le syndrome du pouls lent bien caractérisé avec crises de pertes de connaissance plus ou moins nombreuses et intenses, pouls très ralenti aux environs de 30.

La mort arriva dans ces différents cas dans une syncope, ou à la suite d'une crise.

Observation 2. — HOLBERTON (*Méd. Clin. Trans.*, vol. XXIV). — Homme de 64 ans, tombe de cheval en nov. 1834, sur la tête, le menton portant violemment sur le sternum. Perte de connaissance. Depuis, il se plaint de ne pouvoir tourner la tête.

Janvier 1837. — Syncope. On constate que le pouls ne bat que 20 fois par minute.

Mai 1837. — 33 pulsations quand le malade n'est sur le coup d'aucune excitation.

Attaques successives en 1838, surtout pendant des diners copieux.

Mort en 1839, pendant une syncope.

Autopsie. — Le trou occipital est changé de forme; le diamètre antéro-postérieur est beaucoup diminué, l'extrémité inférieure de l'apophyse odontoïde semble avoir été repoussée en arrière et élevée pour ainsi dire au-dessus de son niveau normal.

Épaississement de la dure-mère et du ligament qui recouvre la partie postérieure du corps de l'axis et le trou occipital.

L'épaississement du nerf vague est noté.

Observation 3. — LÉPINE (*Lyon médical*, 1889, vol. XLIII, p. 315). — Un homme de 65 ans a un pouls à 34, 15 attaques de perte de con-

naissance en 18 mois. Ces crises ne furent tout d'abord suivies d'aucun symptôme morbide, puis plus tard elles étaient accompagnées d'une dépression qui durait pendant 12 heures. Mort subite.

A l'autopsie. — Rétrécissement du canal vertébral avec proéminence de l'apophyse, suffisante pour amener une compression du côté droit de la protubérance et du bulbe.

Observation 4. — BOFFARD (*Arch. de méd. expér.*, 1890, p. 90). — Femme âgée de 27 ans. Pouls battant de 28 à 30, s'élevant à 40-50 pendant la fièvre. Au cœur, premier bruit sourd. Jamais de rythme couplé ni d'arythmie. Paroxysmes présentant les caractères d'accès épileptiformes. Morte dans une attaque, onze jours seulement après la première attaque épileptiforme.

A l'autopsie. — Légère dilatation du cœur droit. Parois crâniennes et méninges épaissies. Trou occipital très rétréci dans son diamètre antéro-postérieur, le rétrécissement descendant jusqu'à la 3^e vertèbre cervicale : l'orifice admet à peine le petit doigt. Dilatation des cavités ventriculaires droites.

Neuburger et Edinger rapportent un cas curieux dans lequel la compression du bulbe était due à la présence d'une varice au niveau de la décussation des pyramides : le malade présentait un pouls très ralenti, à 18, et des attaques répétées de pertes de connaissance à l'occasion d'efforts, principalement au moment ou à la suite de la défécation.

La cause la plus fréquente de l'irritation bulbaire, ce sont les troubles d'irrigation par artério-sclérose des vaisseaux bulbaires, sur lesquels M. Huchard a beaucoup insisté.

Dans plus de la moitié des cas, il s'agit d'ailleurs d'artério-scléreux, et l'autopsie montre des lésions athéromateuses des artères vertébrales, du tronc basilaire, des artères bulbaires et cérébelleuses. Le plus souvent les observateurs s'en sont tenus à un examen macroscopique, constatant que les artères du bulbe étaient dures, épaissies, béantes à la coupe, présentaient des plaques athéromateuses. L'examen microscopique, pratiqué dans quelques cas, a montré que les fibres nerveuses étaient intactes habituellement, tandis que les artères présentaient des lésions d'autant plus accentuées qu'elles étaient plus petites. Ces dernières étaient en grande partie oblitérées, thrombosées.

Expérimentalement, l'anémie bulbaire amène un ralentissement du pouls.

Duret et Conty provoquèrent l'apparition du ralentissement du pouls et de crises épileptiformes en déterminant l'ischémie totale du cerveau. « Un arrêt du sang dans tout l'encéphale détermine constamment dans la circulation générale deux phénomènes immédiats :

1° Une augmentation énorme (double ou triple) de la tension artérielle ;

2° Un ralentissement du pouls avec accroissement de l'amplitude des oscillations de la colonne mercurielle ; ralentissement non moins considérable, puisque la fréquence cardiaque tombe au moins à la moitié et même au vingtième de la nature ».

Une ischémie partielle des centres cérébraux suffit pour amener chez des malades artério-scléreux un ralentissement du pouls.

Hamma, comprimant les carotides d'un épileptique de 70 ans, artério-scléreux et cardiaque, provoqua de cette façon de la perte de connaissance, de la pâleur de la face, du tremblement des membres et du ralentissement du pouls. Chez des jeunes gens, cette compression restait sans effet.

Naunyn attira de nouveau l'attention sur ces phénomènes en publiant trois observations d'épileptiques, tardifs artério-scléreux, chez lesquels les compressions des carotides amenaient l'apparition de la crise épileptique et d'un ralentissement considérable du pouls ».

Les observations de lésions athéromateuses des artères bulbaires sont nombreuses : Gibson, Regnard, Hartog en rapportent des cas caractéristiques. Un malade dont Bouessé rapporte l'observation dans sa thèse et qui ne présentait que 25 pulsations à la minute présentait une artère basilaire indurée à un tel point « que le doigt en la pressant avait la sensation d'un tube de verre ».

Delalande publie dans sa thèse un cas type dans lequel les artères vertébrales et le tronc basilaire étaient très sclérosés.

De très nombreuses observations ont été publiées. En voici quelques-unes :

Observation 5. — WIDAL et LEMIERE (*Soc. méd. des hôp.*, 1902, p. 782). — Le nommé V..., vétérinaire, âgé de 78 ans, entre le 27 mai 1902, dans notre service, à l'hôpital Cochin.

A l'âge de 33 ans, il a eu une attaque de rhumatisme articulaire aigu, intense et prolongée. Depuis cette époque, le sujet qui est intelligent et qui s'observe bien, dit avoir toujours eu des irrégularités du pouls ; on aurait même diagnostiqué chez lui à cette époque une insuffisance mitrale, mais il n'a jamais eu ni d'œdème, ni de phénomènes d'asystolie : il dit avoir souffert parfois de dyspnée à la suite d'efforts.

En 1894, à l'âge de 70 ans, il a eu une hémiplégie gauche avec un peu d'embarras de la parole. Au bout de 2 mois, cette hémiplégie a disparu, et il ne lui reste qu'un peu d'engourdissement des doigts de ce côté.

Le pouls reste toujours arythmique. Au mois d'avril 1902, le sujet entre dans le service de M. Chauffard, pour grippe. A partir de ce moment, le pouls qui jusqu'alors n'était qu'irrégulier devient lent d'une façon permanente. Il se maintient habituellement entre 30 et 40 pulsations à la minute.

Le 25 mai 1902. — Le malade a une crise d'angine de poitrine qui le décide à entrer à l'hôpital le 27.

Telle est l'histoire du malade ; à aucun moment dans son passé, il n'est possible de déceler l'existence de syncopes ou de crises épileptiformes.

L'examen du malade montre que son pouls est lent, bondissant, un peu irrégulier ; le nombre de pulsations est de 34 par minute. Les artères radiales sont dures, sinueuses et tendues.

Le cœur est moyennement volumineux. La pointe bat dans le 5^e espace intercostal en dehors du mamelon. A l'auscultation, les bruits sont sourds, les battements lents, un peu irréguliers. On ne perçoit aucun bruit anormal au niveau des orifices.

L'auscultation du poumon fait percevoir quelques râles fins aux bases.

Le malade a de la pollakiurie, un peu de dyspnée nocturne. Les urines sont claires et contiennent un peu d'albumine.

On constate un double cercle péricornéen très marqué. Le sujet est traité par le régime lacté et l'iodure de potassium.

Le 1^{er} juin 1902, il a une crise d'angine de poitrine. Pendant cette crise, le nombre des pulsations est de 36 par minute.

Du reste, le pouls examiné méthodiquement deux fois par jour pen-

dant tout le séjour du malade, se maintient constamment entre 32 et 36.

Le 8 juin, le malade, qui jusque-là n'avait jamais présenté ni attaque syncopale, ni crise épileptiforme, fut pris tout d'un coup dans la matinée, en causant avec un de ses voisins, d'une syncope qui fut la première et la dernière : il mourut sur le coup.

L'autopsie est pratiquée le 10 juin 1902.

Le cœur est volumineux : il pèse 565 gr. Il est un peu surchargé de graisse. Le myocarde du ventricule gauche est hypertrophié. La paroi de ce ventricule atteint 2 cent. d'épaisseur. Les valvules sont intactes.

L'aorte est dilatée, athéromateuse dans toute sa longueur. L'orifice des coronaires n'est pas rétréci. La coronaire droite est presque entièrement athéromateuse, mais ne présente pas d'oblitération. La gauche présente un rétrécissement notable à 1 cent. 1/2 de son origine.

Les poumons sont sains.

Le foie est intact.

Les reins pèsent : le gauche 170 gr., le droit 195 gr. Ils sont déformés, granuleux. La substance corticale paraît atrophiée. Les artères du hile ne sont pas athéromateuses.

L'examen de l'encéphale montre un athérome très marqué des artères de la base (vertébrale, tronc basilaire, hexagone de Willis et ses branches).

Ces artères, qui ne présentent cependant d'oblitération en aucun point de leur étendue, ne sont athéromateuses qu'au niveau de la base de l'encéphale. Sur la face externe du cerveau, les artères paraissent saines et souples, les artères qui s'enfoncent dans la profondeur de l'encéphale sont également intactes.

Les cérébrales antérieures, les sylviennes, les cérébrales postérieures et les cérébelleuses supérieures ne sont athéromateuses, qu'à leur origine et pendant quelques millimètres de leur trajet.

Les deux artères vertébrales sont très athéromateuses. La droite est très atréiée. De même, le tronc basilaire est presque complètement rigide. Quand on l'ouvre, on voit qu'il n'est pas rétréci, mais les plaques d'athérome y sont presque confluentes. L'extrémité terminale du tronc basilaire, point où naissent les cérébelleuses supérieures et les cérébrales postérieures, n'est qu'une plaque d'athérome. L'orifice de ces artères est extrêmement rétréci.

Les petites branches des artères vertébrales allant à la moelle et celles du tronc basilaire allant au bulbe paraissent intactes ; elles sont souples et perméables.

Mais elles prennent leur origine dans les gros troncs pour la plupart pleins de plaques d'athérome.

L'orifice de presque toutes les artères est impossible à voir et semble très rétréci ; on peut introduire pourtant dans quelques-unes de ces

artérioles un fil métallique très fin, mais l'orifice est toujours très difficile à trouver. Il est introuvable sur plusieurs d'entre elles.

Les artères destinées au bulbe sont presque toutes oblitérées à leur origine.

Les deux observations de Hanot et de Halipré, avec examen microscopique, sont absolument caractéristiques :

Observation 6. — HANOT et SUZET (*Soc. Méd. des Hôpitaux*, 1894, p. 433). — B. Louis, 72 ans, peintre en bâtiments, entre le 10 septembre 1890, salle Magendie, n° 14 à l'hôpital Saint-Antoine, service de M. Hanot.

A eu la variole à 16 ans, pas de syphilis. Jusqu'à ces 18 derniers mois, le malade a toujours exercé le métier de peintre en bâtiments. Il cessa alors de travailler. Jamais de coliques de plomb. Pas d'accidents nerveux sauf un léger tremblement des mains encore notable mais qu'il n'avait jamais remarqué lui-même. Liséré gingival, carie de presque toutes les dents.

Dans sa vie on ne relève qu'un fait intéressant, une chute sur la tête survenue il y a 7 ans. Le malade tomba d'une hauteur de 3 mètres et eut une plaie de la région occipitale. Malgré le choc il ne perdit pas connaissance.

En janvier 1890, un matin, au milieu de son repas, il fut pris subitement d'une sensation de chaleur à la face, avec sifflement d'oreilles et, sans avoir eu le temps de crier ni de prendre un point d'appui, s'abattit brusquement sur le sol en perdant connaissance. A ce moment survinrent des mouvements convulsifs, qui occasionnèrent des contusions des membres; il ne se mordit pas la langue; sa pâleur était extrême. Il reprit connaissance au bout de quelques minutes, mais ce fut pour ébaucher une nouvelle attaque, incomplète cette fois. Le malade a pu se cramponner à un objet et éviter une chute.

Pendant les 4 semaines qui suivirent, ces accidents ne se renouvelèrent pas, c'est-à-dire qu'il n'y eut plus d'accidents épileptiformes, mais seulement des attaques de vertiges, qui devaient désormais aller en augmentant de fréquence et d'intensité.

Après un séjour de deux mois chez lui, il entra à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service du Dr Merklen; surtout en raison de l'oppression pour laquelle il était déjà entré une fois à l'hôpital l'année précédente, et qui s'était considérablement accrue. Il fit à l'hôpital un séjour de 5 mois. Pendant ce temps ses jambes enflaient quelquefois, mais l'edème était peu considérable. Il commence à perdre ses forces et à maigrir. M. Merklen posa le diagnostic de pouls lent permanent. En cinq mois il

ent dix attaques de vertige, avec ou sans perte de connaissance, sans mouvements convulsifs, et qui parfois le prennent au lit. Il accusait en outre une céphalalgie constante, de l'insomnie, et il s'aperçut aussi que sa mémoire faiblissait.

En septembre 1890, il entra salle Magendie, n'accusant tout d'abord que de la dyspnée, qui paraissait en rapport avec son emphysème, et n'attirant pas l'attention sur les accidents vertigineux déjà constatés. A la fin d'octobre, il se leva pour la première fois et descendit dans la cour. Là il se sent mal à l'aise; il remonte avec peine l'escalier, se traînant plutôt qu'il ne marche. A peine arrivé dans la salle, il tombe comme foudroyé, et reste étendu immobile, la face cyanosée. Transporté dans son lit, il revient aussitôt à lui, étonné de se trouver couché, accusant un sentiment de lassitude générale et sans se souvenir de ce qui s'était passé.

Une autre fois le malade était assis lorsqu'une nouvelle syncope le précipita par terre.

Ce sont les deux seuls accidents syncopaux qu'il ait présenté pendant les deux mois qu'il est resté dans nos salles. Mais à plusieurs reprises il eut des vertiges d'intensité variable. Parfois il sent des bouffées de chaleur lui monter au visage, il a des sifflements d'oreille et sa vue se trouble. S'il a le temps de se mouiller la tête avec un peu d'eau froide qu'il garde toujours à sa portée, ces troubles ne vont pas plus loin et il ne perd pas connaissance. D'autres fois cette sorte d'aura est plus courte ou même fait entièrement défaut. Au bout de deux ou trois minutes il revient à lui spontanément. A son réveil il est étourdi, fatigué, et a perdu le souvenir de ce qui s'est passé. Ces accidents peuvent se reproduire 4 ou 5 fois par jour. D'autres fois ils sont séparés par des intervalles de une à deux semaines. Depuis huit jours, ils sont plus accentués.

Outre ces accidents nerveux, le malade a présenté avec son emphysème plusieurs poussées de congestion pulmonaire, dont une dans nos salles au commencement du mois d'octobre. Le 9 octobre on constatait tous les signes d'une congestion dans la partie antéro-inférieure du poumon droit et à la base du même poumon en arrière. Du côté opposé, épanchement pleural peu abondant.

Examen du cœur. — Il est impossible de déterminer à quel endroit bat la pointe. La matité ne paraît pas augmentée. Les bruits sont bien frappés; pas de souffle aux orifices. Les contractions cardiaques sont lentes, énergiques; quelques-unes cependant sont avortées.

Le pouls bat 36 fois par minute; il est bondissant, régulier, à part quelques faux pas semblant traduire des contractions avortées. Ces faux pas se produisent immédiatement après une contraction énergique. Les artères radiales, athéromateuses, donnent un pouls ample. Les veines du

cou sont dilatées. Un peu d'œdème malléolaire. Pas d'albumine dans les urines.

Pas de troubles de la sensibilité générale ou spéciale. Affaiblissement de la mémoire. Il existe un certain degré de torpeur intellectuelle.

18 octobre. — Le malade se plaint depuis deux jours d'être plus oppressé que d'habitude. Rien de particulier au cœur. Pouls : 36. L'œdème des jambes augmente ainsi que l'hydrothorax gauche. Température normale.

19 octobre. — Dans la soirée, le malade est emporté subitement par une syncope.

Autopsie. — *Poumons.* Liquide séreux jaunâtre dans la cavité pleurale gauche. Poumon droit : œdème dans le lobe supérieur ; dilatations, bronchite dans les deux autres lobes. Poumon gauche anthracosé.

Cœur. — Pèse 460 grammes, surcharge graisseuse modérée. Cœur droit sain. Cœur gauche : hypertrophie concentrique du ventricule. Athérome de la grande valve de la mitrale, cependant suffisante quoi qu'un peu lente à se relever. Il existe des taches blanchâtres sur la face des piliers qui regardent l'infundibulum aortique et sur la paroi droite de l'infundibulum. Le myocarde est ferme, couleur feuille morte, un peu pâle. On y voit un peu partout de petites taches blanches de myocardite interstitielle, surtout prononcée au niveau des piliers, peu étendue au niveau de la cloison et très nette dans la partie gauche de la paroi.

Les artères coronaires sont athéromateuses au niveau de leur origine qui n'est pas rétrécie, et dans la première partie de leur tronc. La lésion ne s'étend pas macroscopiquement plus loin que 4 à 5 centimètres.

Aorte. — Présente quelques taches d'athérome se retrouvant à l'origine des gros vaisseaux et au niveau de la partie moyenne de l'aorte thoracique.

Reins petits et irréguliers, capsule adhérente ; substance corticale très atrophiée.

Cerveau. — Athérome marqué au niveau de la sylvienne gauche.

Cervelet. — Rien de spécial à la coupe de la substance nerveuse. Il existe dans les deux lobes du cervelet, au niveau de la partie moyenne, une lésion des vaisseaux, se traduisant par une dureté exceptionnelle de leur paroi, en sorte que, résistant davantage au couteau, ils font après la coupe une saillie qui dépasse la surface de 2 à 3 millimètres comme si des crins blancs étaient plantés dans la substance grise.

Moelle semble normale.

Examen histologique. — Moelle : absence de lésions systématisées de la substance blanche dans la région cervicale, dorsale et lombaire. La substance grise des cornes antérieures et postérieures ne présente pas d'atrophie cellulaire notable.

Les vaisseaux artériels par contre présentent des lésions manifestes d'athérome, surtout au niveau des artères intramédullaires. Les plus grandes présentent seulement un épaississement de leur paroi, qui est hyaline, se colorant encore par le carmin. Cet épaississement occupe généralement toute la circonférence du vaisseau. Un grand nombre des plus petites sont complètement oblitérées par l'athérome. Ces lésions artérielles se retrouvent aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche, et elles sont entourées de zones de sclérose. Le canal épendymaire est totalement oblitéré dans toute la hauteur de la moelle.

Enfin il existe dans les espaces lymphatiques de la moelle, des grains de pigment noir, semblables à ceux que l'on trouve autour des vieux foyers hémorragiques. Mais ces grains sont très rares et disséminés dans toute la hauteur de la moelle.

Bulbe rachidien et protubérance. — Mêmes lésions que dans la moelle.

Cervelet. — Au niveau où il existait des vaisseaux indurés et saillants à la coupe, le microscope montre que les vaisseaux de petits calibres présentaient la même altération.

Observation 7. — (résumée). HALPIRÉ in *Thèse Mathieu*, Lille, 1902. — B., âgée de 65 ans, entre à l'Hôpital général le 4 juillet 1901 pour crises vertigineuses.

Depuis 1 an, elle est sujette à des syncopes lui revenant environ toutes les semaines et fréquemment accompagnées de tremblements et de sueurs froides. De plus des étourdissements surviennent au moindre mouvement brusque. Céphalalgie.

Le 11 juillet pour la première fois, à 6 heures du matin, depuis son entrée, elle est prise de plusieurs crises subintrantes.

À 11 heures du matin, la malade est en syncope et le docteur Halipré constate les symptômes suivants :

Les pupilles sont dilatées, le réflexe cornéen conservé. Les yeux sont fixes, grands ouverts. Le corps est glacé, le visage pâle, couvert d'une sueur froide. Pas de contraction véritable. Ebauche de catalepsie.

Pouls 17, régulier. Tension artérielle normale. Radiale peu athéromateuse. Respiration calme. Pas de perte de connaissance.

La crise a duré 10 minutes. Elle a laissé après elle un pouls à 40. Le cœur ne présente pas de bruits anormaux.

Dans les urines émises il y a un peu d'albumine.

Un quart d'heure après cette crise, nouvel accès d'un caractère un peu différent.

Au début mouvements convulsifs, rougeur du visage, dilatation des pupilles. La malade demande alors pourquoi on s'empresse autour d'elle. À peine a-t-elle fini sa phrase que tout d'un coup elle devient pâle. Après plusieurs alternatives de pâleur et de coloration vive de la face, la malade

revient à l'état normal et le pouls bat à 60. Sa crise a duré 5 minutes.

Le 18, nouvelle crise qui dure pendant 3 heures 1/2 avec un pouls à 17, suivie au bout d'une demi-heure d'une crise ayant duré quelques minutes. Le lendemain lassitude générale.

Du 20 au 30, simple étourdissement.

30 juillet. — Tendance à la syncope. Anesthésie de la face sur tous ses modes. Pouls à 26.

31 juillet. — Déviation de la face. Affaiblissement à gauche. Pouls à 26.

Pendant la nuit du 31 au 1^{er} août, deux petites crises avec perte de connaissance passagère.

1^{er} août. — Pouls : 24.

2 août. — Pouls : 36.

3 août. — Pouls : 25.

7 août. — Crises à 1 heure du matin (durée de 15 minutes) et à 5 heures du matin.

Dans la matinée, pouls très petit, filiforme, tantôt très lent, tantôt très rapide. A 11 heures la malade revient complètement à elle, mais dans l'après-midi, nouvelle crise et mort.

Autopsie. — *Poumons* : lésions anciennes des sommets.

Cœur. -- Quelques plaques laiteuses sur le péricarde. La coupe du cœur présente un aspect blanchâtre. Léger épaissement du bord libre de la tricuspide. Aorte suffisante. Valvules sigmoïdes très souples. Artères coronaires perméables.

Sur l'aorte quelques plaques d'athérome, au niveau de la partie inférieure de la crosse.

Centres nerveux. — Pas de lésions athéromateuses au niveau des artères vertébrales, du tronc basilaire, des artères cérébelleuses antérieures, moyennes et postérieures.

Aucune trace de méningite dans la région bulbo-protubérantielle.

Pas de teinte grise des nerfs mixtes.

Rien de particulier dans les coupes du cerveau et de la protubérance.

Teinte hortensia des pédoncules cérébraux, de la région des tubercules quadrijumeaux antérieurs, et surtout du bulbe.

Examen microscopique. — Les coupes du bulbe intéressant les noyaux du X présentent dans leur ensemble des lésions vasculaires d'artériosclérose. Un grand nombre de vaisseaux sont oblitérés. Les thromboses ne paraissent pas toutes du même âge : les unes semblent récentes et constituées exclusivement par des globules blancs, les autres paraissent présenter un commencement d'organisation. Il existe une multitude de capillaires qui rend probable l'hypothèse d'une néoformation. Il y a de nombreux ramollissements périvasculaires et des lacunes surtout déve-

loppées au niveau des noyaux du X. A propos des constatations faites sur le noyau de la X^e paire, il est difficile, étant donné la présence dans cette région d'un assez grand nombre de cellules de la substance gélatineuse de Rolando, d'apprécier dans quelle proportion les cellules de la X^e paire sont lésées.

Le pouls lent permanent par troubles d'irrigation bulbaire dûs à l'artériosclérose est donc un fait incontestable. Mais il s'en faut que l'artériosclérose produise souvent le pouls lent permanent, et le nombre d'artérioscléreux non atteints de la maladie de Stokes-Adams est infiniment plus considérable que le nombre de ceux qui en sont atteints.

L'artériosclérose, d'autre part, peut être provoquée par une intoxication ou une auto-intoxication s'accompagnant d'hypertension artérielle, d'où la possibilité de pouls lent permanent dû à *l'action de poisons sur le bulbe* : chez des urémiques, ou des alcooliques par exemple.

Siredey, à la Société médicale des hôpitaux, a rapporté une observation de pouls lent permanent chez un alcoolique invétéré.

Si l'excitation du centre du pneumogastrique provoque le ralentissement du cœur et du pouls, il est facile de comprendre que toute cause d'*irritation du nerf lui-même* pourra produire un effet analogue.

L'expérimentation montre en effet qu'après section des nerfs l'excitation forte du bout périphérique provoque l'arrêt du cœur ; une excitation moindre produit le ralentissement du cœur ; enfin une excitation faible donne un résultat inverse : on observe dans ce cas l'accélération des battements cardiaques (Schiff) due à la présence de fibres accélératrices dans le pneumogastrique, mises en jeu seulement par une faible excitation.

Arloing a montré que ces fibres dégénèrent moins vite que les fibres modératrices. Aussi quand le nerf vague est englobé dans une tumeur observe-t-on toujours de la bradycardie par irritation du nerf, et peut-on observer à une période plus avancée, quand les fibres modératrices sont dégénérées, de la tachycardie, mais c'est là une exception.

Heine, Concato, Rendu ont rapporté des cas de pouls lent

permanent avec tumeur englobant les pneumogastriques. Dans quelques cas on a trouvé seulement du gonflement des nerfs. Stackler rapporte l'observation d'un sujet ayant présenté pendant la vie un pouls ralenti à 40, irrégulier, descendant même à 28 par minute, avec rythme couplé du cœur, et dû à la compression du pneumogastrique par une large dilatation de l'aorte ascendante : le pneumogastrique, sur une longueur de 4 à 5 centimètres, était manifestement rouge, plus volumineux, de consistance plus dure que normalement ; « caractères très évidents par comparaison avec les portions sus et sous-jacentes ». Après ablation de la gaine du nerf cet aspect disparaît. L'examen microscopique ne révèle aucune altération des fibres nerveuses. Il s'agit donc évidemment ici d'une compression des fibres du pneumogastrique par la gaine enflammée provoquant le ralentissement du pouls. Nous n'insisterons pas davantage sur ces faits.

On ne connaît pas d'observation de pouls lent permanent dû à une altération du système nerveux intrinsèque du cœur.

La production du pouls lent permanent par *acte réflexe* a été invoquée, mais non démontrée. Il est d'ailleurs assez difficile d'admettre l'existence d'un ralentissement permanent du pouls provoqué uniquement par action réflexe. Cependant Potain et Vaquez expliquent par la contusion du plexus solaire un cas de pouls lent permanent observé par eux.

Enfin on pourrait observer le pouls lent permanent en dehors de toute lésion organique bulbaire, par simple *trouble fonctionnel* dû à l'hystérie. Il s'agit le plus souvent de pouls lent transitoire ; mais on a signalé des cas très rares il est vrai de pouls lent permanent ainsi que M. Debove en a rapporté un cas.

Observation 8 (in *Thèse de Gandon*, 1905). — B., Henri, âgé de 33 ans, exerçant le métier de charretier, est entré à l'hôpital le 11 avril, dans le service de M. Troisier. Il a été passé dans le service de M. Debove, en raison de son intérêt pathologique.

B., a demandé à être admis à l'hôpital pour des séries d'attaques de nerfs pendant lesquelles il perdait connaissance. Ce n'est qu'après

quelques jours d'observation que l'on s'aperçut qu'il avait un ralentissement du pouls.

Antécédents héréditaires. — Son père, palefrenier, est mort d'un cancer du rein à l'âge de 55 ans. Il était nerveux, mais n'avait jamais eu de crises nerveuses. Buvait du vin en assez grande quantité. Était porteur d'une cataracte congénitale qu'il a léguée à son fils.

Sa mère, nerveuse, a disparu il y a dix ans. « elle avait la tête faible, dit B..., depuis la mort du père ». Elle avait perdu la vue. On ne sait pas ce qu'elle est devenue.

Le malade a un frère plus âgé que lui de 5 ans, et employé au chemin de fer. Il boit beaucoup, surtout de l'alcool. Son état général est assez mauvais. Actuellement atteint d'érysipèle.

Une sœur, plus âgée que le malade et non revue depuis 5 ans, a été frappée à l'âge de 16 ans, d'une attaque de paralysie sur laquelle le malade ne peut donner de renseignements. Une contracture aurait succédé à cette paralysie. Cette sœur est nerveuse, mais elle n'aurait jamais eu d'attaques.

Antécédents personnels. — Le malade présente une cataracte congénitale. Né le 5 mars 1870, il aurait marché très tard ; il aurait eu le carreau. Malgré son âge peu avancé, il a rempli beaucoup de métiers. Il a été tôlier, ferblantier, cordonnier, couvreur, fumiste, employé de chemin de fer, marchand des quatre saisons, charretier.

En 1898, il a été employé pendant 7 mois comme manœuvre dans une fabrique de produits chimiques. Il y a été exposé à l'action de vapeurs diverses dont il est difficile de connaître la nature. Toujours est il que leur aspiration était dangereuse, car dans les ateliers où il travaillait, il était obligé de porter un casque contenant une éponge placée au devant de la bouche.

Plus tard, il entra dans ce qu'il appelle la « fabrication du sel blanc ». Il fut alors pris de coliques de plomb, qui nécessitèrent un repos de 15 jours au lit. Après quoi, le malade reprit son travail, mais il fut employé à un autre ouvrage.

Le malade retourne ensuite dans l'atelier du « sel blanc ». Au bout de 3 ou 4 jours, il fut repris de coliques qui nécessitèrent un traitement de 3 semaines. Le médecin s'opposa alors à ce qu'il reprit à nouveau son travail à l'usine.

B... devint alors palefrenier aux omnibus, puis charretier. Il a toujours été mal portant depuis ses atteintes de coliques.

En 1897, il a été soigné à Bicêtre pour une intoxication phosphorée, dont l'origine échappe complètement au malade. Il présentait de la diarrhée, pas d'ictère. Il fut traité par les lavages d'estomac. Il resta

15 jours à l'hôpital, mais après sa sortie, il continua à souffrir de maux d'estomac.

En 1898, il est entré à la Pitié, pour ce qu'il a cru être des coliques de plomb : il y est resté 12 jours, mais il ne sait pas quel diagnostic fut porté.

Malgré toutes ces intoxications accidentelles, le poison qui semble avoir agi le plus souvent chez lui est l'alcool. Le malade est avant tout un grand buveur de vin. Il a toujours bu autant que sa bourse le lui permettait.

En 1898, il reçut sur la cuisse un violent coup de pied de cheval qui le projeta à terre. Il put se relever sans lésion grave (simple lésion ecchymotique) et alla chez le marchand de vins prendre un vulnéraire.

Il n'eut pas le temps de finir son verre et fut pris d'une attaque de nerfs assez longue. Depuis ce moment, il a des attaques toutes les fois qu'il est contrarié.

Etat actuel. — Homme de grande taille. Force musculaire moyenne. Facies pâle, de coloration un peu jaunâtre, sans subictère. Ethylique.

Depuis qu'il est à l'hôpital, son pouls a varié de 20 à 46. Le nombre de pulsations était de 20 à 28 pendant le séjour que le malade fit dans le service de M. Troisier. Depuis son entrée à la salle Saudras, il varie de 30 à 46 ; la moyenne étant de 36.

Par certains traits, son pouls se rapproche de celui des sujets atteints d'insuffisance aortique ; il est bondissant, mais après le passage de l'ondée sanguine il tombe brusquement. Parfois, il arrive que la chose parait se faire en deux temps. Il n'y a pas trace de pouls capillaire. Sous l'influence de la marche, le pouls semblerait se ralentir.

Le malade ne se plaint pas actuellement de palpitations. Ce n'est qu'après des mouvements répétés qu'il sent son cœur battre et qu'il étouffe.

Le cœur ne parait pas dilaté. La pointe du cœur n'est pas perceptible. L'auscultation est particulièrement facile, étant donné la lenteur des battements. Il n'existe pas de souffle appréciable. Le rythme seul est troublé : tantôt les bruits sont normaux, tantôt la systole est avortée. Souvent aussi elle parait se faire en plusieurs temps (systole en écho).

Au niveau du cou, on constate la présence d'une série de battements veineux qui sont au nombre de 72, c'est-à-dire au double des battements cardiaques bien marqués.

Il n'existe pas de troubles nets de la circulation périphérique, les extrémités se refroidissent assez facilement.

Depuis son entrée à Beaujon, B... a eu plusieurs crises. Nous en avons observé deux.

La première (14 avril) a été observée dans le service de M. Troisier. Elle a débuté par une crise de larmes : puis apparaît de l'anxiété avec sensation de contraction à la gorge et cyanose de la face. Le malade fait des efforts inspiratoires, se plaint d'« étouffer » et cherche à déboutonner le col de sa chemise.

Il tombe alors à terre et prend la position « en arc de cercle », ne touchant plus le sol que par la nuque et les talons. Il passe ensuite par la phase dite des grandes salutations dans lesquelles il lance les jambes, puis le corps en avant.

Il se relève ensuite, le regard fixe, avec une période d'obnubilation très courte. Le malade est couvert de sueurs, il ne se souvient de rien. Il n'a pas uriné sous lui, n'a pas eu de cri initial, ne s'est pas mordu la langue. La durée de cette attaque a été de 4 à 5 minutes.

La seconde crise a été observée dans le service de M. Debove. Elle présentait tous les caractères d'une crise d'hystérie pure, avec aura partant de l'épigastre, sensation de suffocation, perte de connaissance, convulsions toniques, puis cloniques au cours desquelles il est tombé de son lit. Puis la crise s'est calmée et s'est terminée par une émission d'urines claires et par une crise de larmes. La crise a duré 5 minutes.

B... dit avoir eu des crises qui ont duré plus longtemps.

En dehors de ces crises, le malade a des crises moins violentes où il est pris de vertiges et perd connaissance. Mais encore dans ce cas, ce qui domine, c'est la sensation d'étouffement. Il s'agit donc bien de phénomènes hystériques.

Les urines ne contiennent pas d'albumine : elles paraissent peu chargées en phosphates : elles sont tantôt foncées, tantôt claires avec tous les caractères des urines nerveuses.

En ce moment, le malade ne souffre pas de l'estomac, il a bon appétit et n'est pas constipé.

Le foie n'a pas augmenté de volume.

Il n'y a pas de troubles sensitifs. Pas d'hémi anesthésie sensitivo-sensorielle. Reflexes rotuliens un peu exagérés, réflexes pharyngiens diminués.

En résumé, on voit que l'ischémie bulbaire par athérome des vaisseaux de la base du cerveau, des artères vertébrales, du tronc basilaire, des artères bulbaires est la cause la plus fréquente du pouls lent permanent d'origine nerveuse, le ralentissement du pouls étant dû à une lésion du centre du pneumogastrique, nerf modérateur du cœur.

Les autres causes, compression du bulbe d'origine traumati-

que, lésion des pneumogastriques le long de leur trajet, action réflexe ou hystérie sont des causes absolument exceptionnelles.

II. Pouls lent permanent par lésion du muscle cardiaque. La théorie myogène. — Adams, dans le premier cas de pouls lent permanent qu'il publiait rapportait à l'état de dégénérescence du cœur la cause de la maladie.

Il s'agissait d'un homme de 68 ans dont le pouls battait habituellement 30 fois par minute et qui présentait des attaques apoplectiformes avec perte complète de toute sensibilité. Pendant ces attaques le pouls ralentissait encore. Il mourut au cours de l'une d'elles.

L'autopsie montra une oreillette droite très dilatée. Les valvules aortiques étaient rétrécies. Dégénérescence graisseuse de tout le cœur et spécialement du ventricule droit.

Depuis, des observations analogues ont été publiées dans lesquelles les auteurs signalent l'augmentation considérable du volume du cœur, avec surcharge graisseuse très accentuée ou avec sclérose du cœur et des lésions des valvules. Nous en rapportons ici quelques observations.

Observation 9. — FOLLET (*Semaine méd.*, 1898, p. 319). — X..., âgé de 58 ans, manoeuvre, sans antécédents alcooliques ni syphilitiques; robuste et appartenant à une famille de gens vigoureux, fut pris brusquement, pendant qu'il travaillait, d'un étourdissement très violent et de douleurs dans les jambes; il y avait en même temps du météorisme abdominal. Depuis ce moment, le malade ne cessa de souffrir de vertiges, d'oppression, de constipation opiniâtre, de douleurs dans les genoux, de cauchemars et de crampes nocturnes dans les jambes. L'oppression augmentait après chaque repas et au moindre effort.

Le patient « voyait trouble » et n'était à l'aise que dans le décubitus horizontal; dès qu'il voulait se lever, il était pris de vertiges.

Le ventre était faiblement ballonné. L'auscultation révélait des râles de bronchite et d'œdème pulmonaire. Le cœur ne semblait pas augmenté de volume; sa pointe n'était pas appréciable à la palpation et ses battements étaient sourds bien que nettement perceptibles et non accompagnés de souffle.

Le pouls, particulièrement régulier et synchrone aux contractions cardiaques, battait 28 à 34 fois à la minute. Cette bradycardie extrême permanente, vraie et pure, a persisté sans rémission jusqu'à la mort.

Les urines étaient assez abondantes et contenaient 0,50 cent. d'albumine par litre. Cette albumine détermina l'auteur à poser le diagnostic de myocardite chronique avec néphrite interstitielle. L'épreuve du bleu de méthylène, pratiquée à diverses reprises, montra que les reins étaient très perméables : les urines prenaient une teinte bleue nette un quart d'heure après l'injection de la substance colorante et cette coloration atteignait son maximum au bout de deux heures.

Le repos absolu et le régime lacté n'eurent aucune influence sur la bradycardie ni sur les autres symptômes morbides. Le malade mourut subitement deux mois environ après l'apparition des premiers symptômes.

A l'autopsie, le cœur fut trouvé flasque et mou : ses parois étaient diminuées d'épaisseur, très pâles, et il existait une surcharge graisseuse abondante le long des vaisseaux coronaires.

Le cerveau et le bulbe ne présentaient rien d'anormal. Il y avait de la congestion et de l'œdème pulmonaire ainsi qu'un épanchement séreux de 500 grammes dans la cavité pleurale gauche. Le foie était congestionné.

L'examen microscopique des reins ne permit de découvrir aucune trace de néphrite interstitielle.

Observation 10. — REGNARD, *Th. Paris*, 1890. — D. L. Eugène, 30 ans. Paralyse infantile qui a laissé les bras atrophiés. Excès de boissons, pituites, nausées, pyrosis, crampes. C'est alors que commencent les accidents cardiaques.

Subitement douleur vive dans la région cardiaque, angoisse extrême durant un quart d'heure. Retour de ces accès pendant trois mois tous les jours à la même heure. Il est soigné par Germain Sée, qui lui administrait de la spartéine. Le pouls remonte de 28 à 50.

Deux mois et demi après, nouvelle attaque. Pouls à 30. Douleur précordiale un peu au-dessus et en dedans de la pointe. Pas de souffle. Choc précordial assez violent. Ni albumine ni sucre. Mort subite dans une syncope.

A l'autopsie : cœur très volumineux, extrêmement chargé de graisse, à parois très épaisses. Plaques d'aortite aiguë sur l'aorte au niveau du bord libre des valvules sigmoïdes. Au-dessus de ces valvules, le vaisseau présente un aspect de cuir bouilli, le tissu de la paroi est épaissi, comme lardacé, et fait corps avec le tissu cellulaire qui l'entoure.

Observation 11. — PÉTRUCCI (*Gaz. de ospedale*, 1898). — Homme de 52 ans. Pouls à 24, 14, 12. Rythme cardiaque quelque peu irrégulier. Bruits affaiblis, mais pas de souffle. Depuis 3 ou 4 mois, fréquentes tendances à des faiblesses. Respiration courte, insomnie, syncopes généralement après fatigue. Mort dans une attaque épileptiforme.

A l'autopsie : athérome de l'aorte, des carotides, des coronaires. Valvules suffisantes. Myocarde pâle avec plaques calcaires, myocardite. Bulbe non examiné.

Observation 12. — BENCE JONES (*Tr. path. soc.*, vol. VII). — Homme de 33 ans. Pouls faible à 36-28. Bruits cardiaques distincts ; impulsion cardiaque faible. Fréquentes attaques de faiblesse pendant 5 semaines. Durant ces attaques, quelques mouvements spasmodiques ; insensibilité incomplète, anémie.

A l'autopsie : dépôts fibreux dans le muscle cardiaque. Cavités gauches dilatées, à parois atrophiées. Colonnes charnues atrophiées.

Observation 13. — DEBOVE et FERRAND (in *Thèse Gandon*, 1905). — E..., 80 ans, sans profession, entrée le 1^{er} septembre 1904 à l'Hôpital Beaujon, salle Béhier, lit n° 4.

Cette malade est amenée à l'hôpital pour des crises répétées de vertiges avec perte de connaissance, ayant débuté cette année au mois de juillet. Les antécédents héréditaires n'offrent rien de particulier. Elle-même n'a jamais eu de maladies sérieuses, elle est bien constituée, d'aspect robuste malgré son grand âge. Elle est atteinte depuis fort longtemps d'une éventration large de la paroi avec hernie ombilicale facilement contenue d'ordinaire par un bandage. En outre, depuis l'âge de 50 ans elle est devenue peu à peu, presque complètement sourde, probablement par sclérose lente et progressive de la caisse, car elle n'a jamais eu de maladies aigües de l'oreille.

Elle n'a eu qu'un enfant et n'a jamais fait de fausse-couche.

Elle compte 4 petits-enfants dont l'un semble atteint de mal comitial.

Dès le mois de mars 1904, elle a présenté toute une série de troubles qui semblent devoir être rapportés à de l'urémie aigüe, au cours d'une néphrite chronique latente et ignorée jusque-là.

La fille de la malade a remarqué en effet qu'antérieurement à ces accidents sa mère urinait très abondamment, tandis que leur apparition coïncide avec une oligurie relative.

Ces accidents furent d'abord, en mars, un œdème marqué des jambes, avec gêne respiratoire et même des crises de véritable dyspnée.

Puis au mois de juillet, léger ictus avec chute, mais sans perte de connaissance ; au mois d'août nouvelle chute brusque avec perte de connaissance pendant plus d'une heure et au réveil une courte période d'amnésie. Il y eut cette fois et plusieurs fois par la suite au cours de crises semblables, émission involontaire d'urines.

Un médecin, consulté, prescrivit le régime lacté et l'iodure de potassium. Les urines ne furent pas examinées.

Au mois d'août les crises devinrent de plus en plus fréquentes et de

plus en plus violentes. Certaines s'accompagnèrent de convulsions et de délire violent.

Mais ce qui a surtout frappé la fille de la malade, c'est qu'au cours des crises, le pouls était à peine perceptible et très ralenti. D'autre part, dit-elle « son souffle s'arrêtait ; elle semblait comme morte, et puis ça reprenait petit à petit, ça s'arrêtait, puis ça recommençait ».

La malade n'a jamais présenté de vomissements et dans l'intervalle de ces crises elle ne s'est jamais plainte que d'un peu de céphalée. Souvent elle restait subdélirante, et d'ailleurs, quand elle fut amenée à l'hôpital le 1^{er} septembre, elle ne reconnaissait pas sa fille qui l'accompagnait.

Examen de la malade. — Ce qui frappe aussitôt, c'est la bradycardie extrême, le pouls bat à 22-23 pulsations à la minute.

L'examen complet de l'appareil cardio-vasculaire donne les renseignements suivants :

Cœur. — A la palpation large, la pointe est assez difficilement sentie. Cependant la recherche avec un seul doigt permet de le sentir battre dans le 6^e espace intercostal, un peu en dehors et bien au-dessous de la situation normale. On ne sent nulle part aucun frémissement, aucun frottement.

A la percussion, l'aire de submatité cardiaque semble nettement agrandie bien qu'un certain degré d'emphysème rende la délimitation délicate. A l'oreille, on constate au moment de la systole *trois* bruits. Le premier, très bref mais non claqué, est immédiatement suivi d'un bruit soufflant, auquel succède le claquement un peu parcheminé de l'occlusion des sigmoïdes. Enfin, au milieu du grand silence, on entend encore un quatrième bruit léger et bref.

Ces différents bruits s'entendent bien dans toute la région précordiale. Le souffle offre son maximum vers le 4^e espace intercostal gauche et se propage dans l'aisselle.

Quant au bruit surajouté mésosystolique, il est de plus en plus léger et difficile à percevoir au fur et à mesure qu'on se rapproche de la base.

Aorte. — L'aorte est certainement un peu dilatée, elle est en outre légèrement surélevée puisqu'elle est perceptible par le toucher rétrosternal.

Vaisseaux du cou. — Mais ce qui frappe surtout, c'est un battement des jugulaires, particulièrement du côté droit. Ce battement tumultueux au premier abord peut cependant être décomposé en trois fortes pulsations systoliques se succédant très rapidement.

L'une d'elles, plus forte, pourrait sembler provoquée par le battement carotidien sous-jacent, mais en réalité, c'est bien une pulsation jugulaire systolique.

La prédominance de ces phénomènes du côté droit, semble expliquée par une dilatation des veines de ce côté, dilatation qui porte également

sur les troncs veineux brachio-céphaliques, puisqu'on retrouve ces mêmes battements au niveau du creux sus-sternal.

À l'auscultation de la veine jugulaire droite, on retrouve, plus faibles et cependant très nets encore, les trois bruits systoliques signalés à l'auscultation du cœur.

Pouls. — Le pouls radial bat à 23-24. Il est très régulier, il est bon-dissant, mais la pulsation semble assez soutenue sous le doigt et n'offre pas la dépressibilité d'un pouls de Corrigan, et cependant le pouls capillaire existe avec la plus grande netteté.

La moindre raie, provoquée sur le front, présente des alternatives de rougeur et de décoloration parfaitement visibles même à distance, et synchrones avec le pouls.

Par contre, il est impossible d'entendre au niveau de la fémorale, le double souffle intermittent de Durosiez; avec ou sans compression par le stéthoscope, on n'entend que le souffle artériel systolique normal, peut-être plus râpeux qu'à l'ordinaire.

La radiale, comme toutes les artères périphériques, est souple.

Le tracé sphymographique du pouls radial donne une ascension très brusque, s'inclinant ensuite en une courbe qui remplace le plateau normal. La ligne de descente est longue, très légèrement sinueuse et conduit jusqu'à la nouvelle ascension verticale.

La tension artérielle donne 22-23 au sphymomanomètre de Potain.

Des tracés graphiques ont été pris, parmi lesquels les plus intéressants sont ceux du pouls jugulaire. M. Hallion a même pu, en auscultant, faire vibrer un tambour à chaque bruit cardiaque, afin d'étudier les relations existant entre ces bruits et les battements jugulaires. Sur le tracé, on observe nettement, coup sur coup, trois soulèvements jugulaires parasystoliques et un quatrième plus faible mésodiastolique.

Bien que l'interprétation de ces battements soit délicate, on peut affirmer que le premier des battements parasystoliques est présystolique, répond au premier bruit cardiaque, semble d'origine auriculaire; que le deuxième et le troisième battements sont systoliques, le deuxième répondant au début, le troisième à la fin de la systole (occlusion des sygmoïdes). Il s'agissait de l'exagération d'un phénomène normal, puisque François Franck dans ses études sur le pouls jugulaire, signale des schémas de tracés analogues au nôtre.

Quant au quatrième battement, il est bien mésodiastolique, répond au bruit cardiaque mésodiastolique et semble dû à une contraction auriculaire non suivie de systole ventriculaire.

Autres organes. — En examinant la malade complètement, on constate une albuminurie notable (0,75 cent.) dans des urines claires, abondantes et de densité faible.

L'appareil respiratoire ne présente guère qu'un léger degré d'emphysème.

Le foie, gros, dépasse de trois travers de doigt le rebord des fausses côtes.

La rate est à peine perceptible à la percussion. Les fonctions digestives sont bonnes.

Depuis son entrée à l'hôpital, la malade, soumise quelque temps au régime lacté et à l'iodure, s'est bien améliorée.

Les ictus se sont espacés de plus en plus, ils sont très rares à l'heure actuelle et le pouls bat d'habitude à 26 et même 27-28.

Autopsie. — La lésion principale et prédominante, est fournie par l'examen du cœur. Très volumineux, il pèse 470 gr. Tandis que le ventricule gauche est à peu près normal, ne présentant qu'une hypertrophie notable, le ventricule droit est remarquable par ses dimensions exagérées et par le diamètre de l'orifice tricuspïdien dont la circonférence dépasse un peu 13 centimètres.

Les valvules auriculo-ventriculaires et les sigmoïdes sont souples, à peine marbrées de quelques petites plaques athéromateuses.

Les oreillettes, dilatées, sont remarquables par l'épaississement de leurs parois et par le développement considérable des colonnes charnues pariétales.

L'aorte est dilatée dans toute sa crosse, surtout du côté supéro-convexe. On y retrouve quelques petites plaques athéromateuses.

La veine innommée droite est dilatée

On ne retrouve aucune lésion apparente du pneumogastrique.

Les poumons sont normaux : un peu emphysémateux sur les bords.

Les reins pesant 180 et 165 gr. sont sains, à peine un peu congestionnés. Leur décortication est facile.

Le foie présente la déformation dite du corset, de telle sorte que son bord inférieur allongé en languette dépasse de 3 à 4 travers de doigt les fausses côtes. Il pèse 1.430 gr. Il a l'aspect d'un foie cardiaque.

La rate, petite, avec quelques plaques chondroïdes de pérисplénite n'offre rien de particulier.

Le cerveau, le bulbe, la moelle semblent normaux, à part un très léger degré de congestion veineuse.

Ces quelques observations démontrent qu'on peut rencontrer le pouls lent permanent au cours de lésions de myocardite bien marquée, alors que l'examen de la moelle et du bulbe paraît ne laisser aucun doute sur leur intégrité. Cependant il semble que la simple myocardite ne doive pas produire le ralentissement du

pouls : c'est l'inverse qui se produit d'habitude, l'arythmie s'accompagne d'accélération des battements du cœur. Aussi peut-on se demander si la lésion dégénérative graisseuse ou scléreuse n'avait pas touché dans ces cas les fibres du faisceau de His ? Ce n'est d'ailleurs là qu'une simple hypothèse que nous nous garderions bien d'affirmer.

De beaucoup plus intéressants à étudier sont les cas de pouls lent permanent avec *lésion de la cloison interventriculaire*.

Les cas publiés jusqu'ici sont peu nombreux, mais ils sont démonstratifs ; et l'explication de la production du pouls lent par un véritable « blockage » du cœur s'affirme de plus en plus sur des faits précis.

Elle s'appuie sur des données anatomiques, sur la physiologie et l'anatomie pathologique.

ANATOMIE DU FAISCEAU DE HIS

On croyait jusqu'à ces dernières années à l'indépendance complète chez l'homme des systèmes musculaires auriculaire et ventriculaire.

Gaskell en 1883 montrè que dans le cœur de la tortue, l'impulsion contractile passe de l'oreillette dans le ventricule par connexion musculaire, et Kent en 1893 montre qu'il en est de même chez les mammifères.

C'est en 1893 que His fit voir que chez l'embryon l'impulsion contractile se produit avant que les nerfs cardiaques soient développés et suit un faisceau musculaire spécial unissant l'oreillette au ventricule, et qu'il décrivit ce même faisceau auriculo-ventriculaire chez l'homme.

His pense dès lors que certaines discordances des rythmes auriculaire et ventriculaire peuvent s'expliquer par des lésions de ce faisceau.

Enfin Tawara, au Congrès de Toronto, décrit dans ses détails l'anatomie du faisceau de His.

Ce faisceau naît de la paroi de l'oreillette droite, près de l'angle antérieur de la veine coronaire. Il descend en avant sous

le foramen ovale et croise obliquement le septum auriculo-ventriculaire. Au dessus de l'insertion de la valve tricuspide externe, il forme un épaississement ou *nœud*, puis il pénètre dans le septum fibreux interventriculaire. Arrivé à la partie musculaire du septum, il se divise en deux branches droite et gauche, qui l'une et l'autre descendent sous l'endocarde, le long de chacune des deux faces du septum. La branche gauche du faisceau peut se voir à l'œil nu).

Les branches principales droite et gauche, ainsi que leurs divisions antérieures et postérieures, sont visibles grâce à la présence d'une tunique conjonctive, qui, jusqu'au tiers inférieur du septum les isole complètement du reste du myocarde. Elles se divisent ensuite en une infinité de branches dont les unes aboutissent aux muscles papillaires et dont les autres pénètrent dans les piliers de second et de troisième ordre, rayonnant en tous les sens sous l'endocarde, et finalement se confondent avec les fibres ordinaires du myocarde.

Histologiquement, le faisceau de His diffère du reste du muscle cardiaque par ce fait que ses fibres sont moins riches en sarcoplasme ; elles ont une tendance marquée à s'entrelacer et à affecter une disposition réticulaire surtout au niveau du « nœud » signalé plus haut. Enfin elles sont beaucoup plus pâles que les fibres cardiaques ordinaires. La pâleur et la présence d'une tunique conjonctive sont donc les deux traits caractéristiques des fibres du faisceau de His.

Chez un sujet âgé, on peut voir à l'œil nu une partie du faisceau auriculo-ventriculaire. Sur la face gauche du septum interventriculaire au-dessous de la partie membraneuse et de la racine de l'aorte, on voit, tranchant sur le fond brun du myocarde, une bande grisâtre large de un centimètre qui descend verticalement et bientôt se divise en une branche antérieure et une branche postérieure.

PHYSIOLOGIE

Normalement la systole auriculaire précède de $1/3$ de seconde la systole ventriculaire, ainsi qu'en témoignent les tracés pris

simultanément sur les jugulaires et les carotides, et ainsi qu'on peut le voir facilement sur le cœur d'un chien, par exemple, mis à découvert.

Toute augmentation de ce délai est pathologique et indique une dissociation des contractions auriculaires et ventriculaires. On peut observer de plus la disparition éventuelle d'une systole ventriculaire toutes les 2, 3 ou 4 révolutions cardiaques, ou encore la dissociation absolue des contractions de l'oreillette et du ventricule qui battent désormais indépendamment l'un de l'autre, l'oreillette battant par exemple à 80 ou 100 et le ventricule à 30 ou 40. C'est le phénomène dit du « blockage » du cœur : « heart-block » des auteurs anglais, « herz-block » des allemands.

Par le faisceau de His, il existe une connexion intime et importante entre les myocardes auriculaire et ventriculaire. La physiologie expérimentale montre que ce faisceau sert à établir la concordance rythmique des contractions de l'oreillette et du ventricule, et à la suite des travaux de Gaskell et d'Engelmann, on commença à penser que le cœur pouvait trouver dans son muscle même les raisons de sa contraction.

Gaskell montra que des sections faites à différentes hauteurs et à des profondeurs variables sur l'étendue du myocarde peuvent, suivant les circonstances, retarder ou supprimer même le passage de l'onde des contractions, ce qui ne pourrait s'expliquer par la seule participation à ce rôle des éléments nerveux.

Engelmann expliqua ensuite par la seule action myogène le péristaltisme du cœur. Il fit voir que la contraction est au maximum à la base des oreillettes, au niveau même de l'embouchure des troncs veineux ; qu'elle subit, en allant vers la pointe, un retard de plus en plus considérable et que nécessairement l'onde de contraction se dirige du point où elle a son maximum de vitesse vers la région où celle-ci est ralentie. En un mot, le rythme de la partie du cœur douée de la plus grande automatie domine celui de tout le cœur, et cette partie se trouve justement à l'origine des troncs veineux, d'où part l'onde de contraction dont l'effet doit conduire le sang vers le système artériel. Le

rythme des troncs veineux est celui de tout le cœur, c'est lui qui crée l'automatisme du péristaltisme cardiaque.

Il résulte de ces recherches, que le cœur peut trouver en lui-même les raisons de sa contraction et de la forme spéciale de sa contraction. Trois propriétés sont dévolues au myocarde pour y parvenir :

1° *L'excitabilité*, ou pouvoir de se contracter sous l'influence d'une excitation quelconque ;

2° *La contractilité*, consistant dans le pouvoir d'exécuter des contractions rythmiques spontanées ;

3° *La conductibilité* ou pouvoir de transmettre les excitations.

Le rôle du système nerveux perd donc de son importance. Pour Gaskell et de Mûsken, et la plupart des physiologistes, il aurait simplement pour effet de modifier, soit directement, soit indirectement, soit par voie réflexe, positivement ou négativement ces trois propriétés du muscle cardiaque, en augmentant ou diminuant le pouvoir d'excitabilité du myocarde (pouvoir chronotrope), le pouvoir de conductibilité (pouvoir dromotrope) et le pouvoir de contractilité (pouvoir inotrope).

Le cœur trouve donc bien dans son muscle même les raisons de son activité, et le système nerveux est seulement capable de l'exagérer ou de le réfréner dans les divers modes où il se manifeste.

Dans leurs expériences Gaskell, Kent et His, en détruisant le faisceau musculaire auriculo-ventriculaire provoquèrent de la bradycardie.

Il se produit ainsi un « heart-block » complet et permanent. Erlanger a pu l'observer pendant un mois sans qu'il se soit produit de modifications pouvant faire penser à l'établissement d'une suppléance quelconque aux fonctions détruites.

Ils ont pu vérifier microscopiquement que la section avait bien porté sur le faisceau en question. Dans un cas où l'expérience n'avait provoqué qu'une arythmie sans bradycardie (1)

1. Nous avons essayé de provoquer la bradycardie et la dissociation des battements de l'oreillette et du ventricule chez le chien en lésant la

vraie, l'examen histologique montra que le faisceau n'avait été qu'entamé.

Erlanger rechercha de plus les effets de la compression progressive ou brusque du faisceau de His.

La compression légère augmente d'abord la période intersystolique. Bientôt, il se produit l'avortement d'une systole ventriculaire sur 8 ou 10. La période intersystolique s'allonge surtout immédiatement avant la dernière systole effective, et devient très courte aussitôt après l'intermittence.

Une compression plus forte fait disparaître une systole ventriculaire toutes les 2, 3 ou 4 révolutions cardiaques. On obtient ainsi des « heart-block » partiels, dans lesquels la concordance n'est pas détruite entre les systoles auriculaires et ventriculaires. Cependant quand on laisse le cœur battre trop longtemps au rythme de 1 systole ventriculaire pour 3 ou 4 systoles auriculaires, la concordance disparaît. Cet effet est dû à la contracti-

paroi interventriculaire. L'animal étant endormi au moyen d'une injection intrapéritonéale de chloralose, nous avons enlevé la paroi sterno-costale antérieure et mis à découvert la paroi antérieure du cœur. Le cœur battait vigoureusement et régulièrement, la systole auriculaire précédant immédiatement la systole ventriculaire. Avec un ténotome, et à travers la paroi antérieure du ventricule gauche, pénétrant à 2 millimètres du sillon interventriculaire, nous avons sectionné en partie la cloison interventriculaire au niveau de son tiers supérieur. Immédiatement les systoles des ventricules ont cessé et ont été remplacés par une sorte d'ondulation vermiculaire continue et rapide, tandis que les oreillettes continuaient à battre régulièrement avec le même rythme qu'au début de l'expérience.

A l'examen du cœur, après avoir sacrifié l'animal, nous avons constaté que le septum était sectionné dans toute son épaisseur, sur une longueur de 3 à 4 millimètres, à l'union du tiers supérieur avec le tiers moyen de la cloison, et dans sa moitié antérieure. Nous avons donc sectionné incomplètement le faisceau de His déjà partagé à ce niveau en faisceaux droit et gauche et en fibres antérieures et postérieures. Quoiqu'incomplète, cette expérience nous a paru intéressante à rapporter pour montrer la dissociation immédiate et absolue des battements auriculaires et ventriculaires par la section de la cloison interventriculaire et par conséquent du faisceau de His.

lité propre du ventricule : « Quand, écrit Erlanger, l'intervalle entre deux ondes contractiles efficientes devient plus long qu'entre deux contractions ventriculaires spontanées, ces dernières deviennent, pour ainsi dire, plus rythmiques que les ondes efficientes, et en conséquence, se mettent à battre indépendamment des contractions auriculaires. Ainsi se produit un véritable « heart-block » sans pourtant que le passage des ondes excitatoires soit complètement interrompu ».

La compression subite et brusque du faisceau de His produit l'arrêt du cœur. Les oreillettes continuent à battre, tandis que les ventricules restent inertes. Cependant les oreillettes chassent du sang vers les ventricules qui se distendent, et après une pause de 20 secondes ou plus, les ventricules se contractent spontanément. Leurs contractions augmentent progressivement de fréquence jusqu'à l'obtention du rythme propre et plutôt lent (30 à 40) des ventricules en « heart-block » complet.

Erlanger a recherché encore l'action de l'excitation des nerfs cardiaques extrinsèques sur les cœurs mis en « heart-block » complet.

L'excitation des pneumogastriques ralentit les oreillettes et presque pas les ventricules. L'excitation des nerfs accélérateurs précipite les contractions indépendantes du ventricule et de l'oreillette. Enfin l'excitation simultanée des accélérateurs et des pneumogastriques ralentit les oreillettes et accélère les ventricules.

Il semble donc que l'action du pneumogastrique ne se manifeste que sur les oreillettes, tandis que les ventricules ne sont influencés que secondairement par l'intermédiaire du faisceau conducteur auriculo-ventriculaire.

Tels sont les résultats des expériences d'Erlanger, Gaskell, His.

Certains auteurs ont invoqué, pour expliquer la production du phénomène du heart-block, la diminution de la fonction d'irritabilité ou de rythmicité des ventricules et l'ont même provoquée expérimentalement au moyen de l'antiarine, produit du groupe digitalique.

Il n'en reste pas moins acquis que la lésion du seul faisceau conducteur de His peut produire tous les degrés de « heart-block ».

*
* *

Les observations viennent d'ailleurs confirmer ce qu'enseignent l'anatomie et la physiologie. Les observations complètes avec examen histologique du faisceau de His, montrant celui-ci nettement altéré, tandis que le reste du muscle cardiaque est sain ou à peu près sont rares. Ces observations sont absolument démonstratives, telle celle de Gibson que nous rapportons plus loin.

Cependant les auteurs ont décrit des lésions de la cloison interventriculaire dans la maladie de Stokes-Adams, siégeant au niveau du tiers supérieur du septum ou à sa partie supérieure, et lésant par conséquent le faisceau de His.

En 1856, Goddards Rogers avait publié deux cas de bradycardie permanente avec cicatrice de la cloison interventriculaire.

Plus tard Peacock, en 1864, rapporte une observation de pouls lent où l'autopsie montra un anévrysme du septum.

Simon, en 1881, publie un cas analogue. Le pouls battait à 30 par minute. A l'autopsie, on trouva un cœur dilaté et un anévrysme de la grosseur d'une noix sur la paroi du ventricule gauche, à sa jonction avec l'oreillette.

Les observations précises sont plus récentes. Nous citerons celles de Schmoll, Keit et Miller, qui ont rapporté des cas de pouls lent caractéristique, et ont trouvé à l'autopsie des tumeurs localisées, des gommes spécifiques, siégeant habituellement dans le tiers supérieur de la cloison interventriculaire et dans le septum membraneux.

Aschoff a constaté dans des cas semblables de la dégénérescence graisseuse de la région interventriculaire.

Jellick, Cooper et Ophüls ont trouvé chez un sujet mort de septicémie gonococcique et qui avait présenté dans les derniers jours de sa vie le syndrome de Stokes-Adams, un foyer de dégénérescence aigüe avec nécrose intéressant le faisceau de His.

Observation 14. — LUCE (*Deutsches Archiv. f. klin. Méd.*, Bd. LXXII, 1902) (Résumée). — Homme âgé de 50 ans. Pouls à 28. Attaques et perte de connaissance durant une ou deux minutes pendant lesquelles la bradycardie est encore plus marquée. Dans quelques cas assez rares, des contractions cloniques des muscles de la face furent notées.

L'autopsie montra un sarcome à cellules rondes englobant le tiers supérieur du septum interventriculaire du cœur avec une véritable sténose cardiaque infra-ventriculaire bilatérale, due en partie à un anévrysme du sinus de Valsalva (valve aortique antérieure droite). Aucune tumeur ne fut trouvée en dehors du cœur, mais il y avait des métastases dans le muscle cardiaque. L'aorte était un peu scléreuse. Les vaisseaux de la base du cerveau étaient lisses, dépressibles. Pas d'altérations macroscopiques ni microscopiques de la moelle ni du cerveau. Les noyaux et les fibres intramédullaires du pneumogastrique, étudiés avec grand soin, étaient intacts. Par contre, il y avait une dégénérescence bien marquée à la fois ancienne et récente des deux nerfs pneumogastriques en dehors de la moelle. Les noyaux et les fibres intramédullaires du pneumogastrique étaient également normaux tandis qu'une dégénérescence brusque commençait à la sortie des fibres de la moelle.

Luce émet cette opinion que la portion principale des fibres du vague passe à travers le septum et que la dégénérescence du vague était ascendante et due à la présence de la tumeur dans le septum.

Observation 15. — BASSO (*New-York. Med. Journ.*, 3 sept. 1903). — Homme de 46 ans. De bonne santé habituelle. Il y a 15 ans, attaque de jaunisse ayant duré six semaines : a eu la blennorrhagie, nie la syphilis.

Il y a 6 mois, chute sur le côté gauche. Deux fractures de côte. La douleur occasionnée par le coup disparut au bout de deux mois (déc. 1901). Un jour, pendant une promenade, perte de connaissance momentanée. Depuis lors il a eu six attaques semblables, se produisant sans cause, durant peu de temps, et ne s'accompagnant ni de mouvements convulsifs, ni de morsure de la langue, ni de salivation.

Depuis 2 mois, dyspnée qui a beaucoup augmenté récemment et est surtout marquée la nuit. Il a eu de fréquents vertiges. Pas de céphalalgie, pas de troubles digestifs, pas de changement dans le caractère de la voix.

Examen. — 12 fév. 1902. Poids 150 livres (25 livres de moins que la normale). Lèvres bleuâtres. Extrémités froides. Pupille droite irrégulière, plus dilatée que la gauche, n'accommodant pas à la lumière et mal à la distance. Pupille gauche normale. Rien d'anormal à l'examen ophtalmoscopique. Thorax symétrique. La pointe du cœur bat dans le 6^e espace intercostal, près de la ligne axillaire antérieure. À la partie supérieure, la matité cardiaque est à la 3^e côte. Le bord droit dépasse le bord du sternum de un travers de doigt. De plus il existe une aire de matité

presque ronde allant du bord supérieur de la 3^e côte au creux sus-sternal. Pas de thrill. Premier bruit éclatant avec léger souffle à la pointe. Autres bruits normaux.

Rien aux poumons, rien au larynx. Pas de tirage de la trachée. Artères radiales dures, en forme de corde. Pouls à 48.

Urines acides. 950 cent. cubes en 24 heures avec 12 gr. d'urée.

Sort de l'hôpital, le 18 mars et y rentre le 21 avril 1902, après une attaque de perte de connaissance. Trois jours après, nouvelle attaque. Aura précédant *immédiatement* l'attaque.

En juin, œdème des pieds. Pouls en moyenne à 40,6.

En septembre, moyenne du pouls 35,4.

En octobre, moyenne 29,6 ; en même temps la quantité des urines diminue : 500 gr. en moyenne par jour. Mort le 21 octobre.

Autopsie. — Le péricarde mesure 13 cent. d'un côté à l'autre. Le cœur est très mou et pèse avec l'aorte thoracique 790 gr. L'oreillette droite est très large. Le ventricule droit est distendu par le sang et mesure 12 cent. Le ventricule gauche a 10 cent. de long, l'épaisseur moyenne des parois du ventricule gauche est de 13 millim. ; du ventricule droit 7 millim. Les valvules mitrales et les sigmoïdes aortiques sont épaissies mais unies. Il y a un épaississement considérable à la paroi du ventricule gauche 4 cent. au-dessous des valvules aortiques.

La partie supérieure du septum ventriculaire est très mince, blanche, fibreuse et transparente à la lumière.

Cet amincissement est beaucoup plus marqué qu'on ne le voit dans l'infundibulum normal. Il y a une aire fibreuse blanche dans le myocarde, près de la base du ventricule gauche. Le foramen ovale est fermé.

Artères coronaires saines.

Aorte : quelques plaques de calcification.

Cerveau semble normal : poids 1.370 gr.

Examen histologique. — *Cœur* : péricarde épaissi avec cellules rondes mononucléaires autour des vaisseaux. Dans le myocarde, infiltration circumvasculaire ; cellules rondes entre les fibres cardiaques. Beaucoup de cellules rondes sont de la variété des polynucléaires. Par endroits les fibres cardiaques sont séparées par du tissu fibreux. Les fibres musculaires sont segmentées de fragments.

Septum ventriculaire : tissu fibreux avec épaississement des vaisseaux et collections circumvasculaires considérables de cellules rondes.

Aorte calcifiée avec dégénérescence graisseuse.

Cerveau. — Rien sur les coupes de circonvolutions. Deux coupes des parties supérieures et inférieures de la moelle allongée, traitées par la méthode de Marchi, ne montrent aucune dégénérescence.

Le reste de la moelle allongée est coupé en coupes séries, traitées par

la méthode de Weigert-Pal, hématoxyline, éosine et par la méthode de Van Gieson. Fibres nerveuses normales partout et en particulier au niveau des noyaux du pneumogastrique. Vaisseaux normaux.

De même la partie supérieure de la moelle cervicale, examinée au Weigert-Pal, a été trouvée normale.

Observation 16. — *RENDU (Soc. méd. des Hôpitaux, 1895).* — Fernand L., 43 ans, plombier, entre à Necker le 3 décembre dernier avec tous les signes d'une affection cardiaque en apparence classique.

Son histoire est simple. Quelques rhumatismes il y a une dizaine d'années, pas de traumatisme ni de coliques de plomb, santé générale toujours excellente. Il y a un an seulement que sont apparus les premiers signes de la maladie de cœur, caractérisée par de la dyspnée d'effort et surtout des vertiges. A deux reprises il a dû faire un séjour dans le service de M. Dieulafoy et de Huchard. Une crise de dyspnée plus forte l'amène dans mes salles.

Le malade à son entrée est en pleine asystolie, cyanosé, jambes enflées, anhélant, ne peut se coucher dans un lit, passe ses nuits dans un fauteuil. Les urines sont rares. Il tousse. Les jours précédents, il a craché un peu de sang.

L'examen du cœur montre l'organe volumineux : la matité précordiale est de 15 cm. le long du bord droit, de 13 cm. transversalement, la pointe bat dans le 6^e espace, sur la ligne axillaire. Les pulsations cardiaques sont inégales et irrégulières, le choc dur, mal soutenu, sans frémissement cataire ; il y a une arythmie très prononcée, malgré la lenteur remarquable des battements du cœur (36 à 40).

Auscultation. — Bruit de souffle systolique dont le maximum ne correspond pas à la pointe, mais à la partie moyenne du ventricule. Ce souffle a un timbre rapeux, rude, et s'accompagne d'un pialement musical, surtout perceptible au niveau du bord gauche du sternum.

Les poumons sont engoués, surtout aux deux bases, sans foyers nets d'apoplexie ni de congestion. Les urines sont rares et foncées, très chargées d'urates, sans albumine, le foie est un peu sensible à la pression.

Le cas semble être un exemple d'insuffisance mitrale classique, avec des phénomènes d'asystolie récente. Digitale (30 centigr. de poudre en macération), régime lacté.

Au bout de 48 heures, l'arythmie a disparu. Le cœur se contracte très régulièrement, avec une lenteur singulière (30) que je rattache à l'action de la digitale. Pourtant le malade n'éprouve pas l'amélioration habituellement observée en pareil cas. L'orthopnée est toujours extrême et le décubitus impossible. L'état vertigineux, au lieu de diminuer, s'est accentué. L. ne peut faire de mouvement sans avoir des étourdissements

accompagnés d'éblouissements et de bourdonnements d'oreille. Ces phénomènes sont si prononcés qu'à plusieurs reprises surviennent des menaces de syncope avec pâleur, lipothymies et sueurs froides.

Je suspends en présence de ces signes la digitale et je fais prendre 1 gramme de caféine dans les 24 heures.

Une certaine amélioration se produit. Les urines sont plus abondantes, la dyspnée et la somnolence sont moindres, mais les pulsations continuent à être remarquablement lentes.

Cette particularité me paraissant insolite, j'étudie avec grand soin le pouls du malade. Il est plein, dur, et donne au sphygmographe une ligne d'ascension verticale très accusée. La descente se fait brusquement d'abord, puis lentement, sans ondulation directe intermédiaire. Ces caractères indiquent une forte contraction ventriculaire, et une tension sanguine assez soutenue, mais n'expliquent pas la lenteur inusitée des battements du cœur.

Pendant près de trois semaines, en effet, les signes restent absolument les mêmes, et malgré tous les stimulants cardiaques, éther, caféine, inhalations d'O, nous n'arrivons jamais à un chiffre supérieur à 38 pulsations par minute. Le plus souvent le nombre des battements est de 32 exactement à la minute; approximativement une systole ventriculaire toutes les deux secondes.

Le cœur, pendant toute cette période garde à peu de choses près les mêmes dimensions : il se contracte bien, mais les cavités droites sont évidemment dilatées, car les veines jugulaires sont constamment turgescents et animées de battements qui simulent le pouls veineux. Mais il ne s'agit pas d'une insuffisance tricuspidiennne, car les soulèvements de la veine ne sont pas isochrones avec la contraction ventriculaire. Le premier précède la systole auriculaire, le second coïncide avec cette systole.

Cet état de chose se maintient jusqu'au 22 décembre. A partir de ce moment de nouveaux signes apparaissent. Les urines sont toujours rares, deviennent albumineuses, et le pouls, sans augmenter de fréquence est manifestement plus faible. Il y a de l'augmentation de la cyanose des membres et du refroidissement des extrémités. Le choc précordial est moins prononcé, le pialement du premier bruit cardiaque disparaît, le souffle lui-même est moins rude.

Ces signes d'affaiblissement du cœur se confirment les jours suivants, et le 26 décembre le malade meurt subitement ayant gardé jusqu'à la fin toute sa connaissance, et sans avoir présenté la tachycardie, l'arythmie croissante et la somnolence qui accompagnent d'ordinaire les dernières périodes des maladies du cœur. Le matin même de la mort, le pouls battait encore à 36 pulsations.

Autopsie — Outre l'engouement des poumons et un certain degré d'épanchement pleural produit pendant les derniers jours de la vie, les reins offrent des altérations importantes. Irréguliers, bosselés, parsemés de petits kystes, ils ont l'aspect de petits reins gras, granuleux, bien plutôt que de reins cardiaques. La capsule de Glisson est adhérente ; à la coupe, les pyramides sont injectées, tandis que la substance corticale est pâle et atrophiée : le tissu conjonctif interstitiel est hypertrophié. La rate est petite et scléreuse.

Le cœur, vu extérieurement, présente la forme et l'aspect du cœur de Traube : le ventricule gauche, énorme, et dur, constitue les trois quarts de l'organe, et porte appendu sur son côté le ventricule droit de dimensions moitié moindres : pas trace de péricardite ni de plaques laiteuses ventriculaires.

L'examen de la conformation intérieure du cœur fait découvrir des lésions inattendues.

L'endocarde est sain partout, sauf sur une zone exactement circonscrite. Il existe une large plaque jaune, uniformément épaissie et de consistance quasi cartilagineuse, qui s'étend depuis l'insertion des valvules sigmoïdes aortiques jusqu'aux muscles papillaires antérieurs, en englobant la grande valve de la mitrale. En arrière, elle envahit la cloison interventriculaire et acquiert une épaisseur considérable à la partie supérieure de cette cloison. Il en résulte un canal rétréci, sous-aortique dont les parois sont transformées en tissu fibreux induré et rigide. Nul doute que ce ne fût en ce point que la colonne sanguine produisait le souffle râpeux entendu pendant la vie, et dont le maximum ne répondait exactement ni à la pointe ni à la base.

Il est probable, pour le dire en passant, que le pialement systolique constaté d'une façon constante pendant près de trois semaines, reconnaissait comme cause les lésions des tendons des muscles papillaires qui, épaissis, rétractés, et soudés intimement à la valvule, formaient une série de pertuis dont les bords étaient susceptibles de vibrer à la façon d'un archet.

Cette plaque athéromateuse et uniformément jaunâtre de l'endocarde constitue par elle-même une lésion déjà peu commune, qui ne ressemble en rien à l'aspect habituel de l'endocardite chronique. La nature de cette altération nous est révélée par les lésions beaucoup plus considérables qui siègent dans le myocarde.

On constate en effet, à la partie supérieure et antérieure du ventricule gauche, au niveau de l'orifice auriculo-ventriculaire, une saillie qui correspond à un épaississement énorme de la paroi musculaire. Cette tuméfaction bombe également en dedans de la cavité ventriculaire et

contribue à compléter le rétrécissement sous-aortique dont nous avons parlé.

Sur une section de la partie ainsi déformée, on découvre une tumeur arrondie, ou plutôt ovoïde de 5 cm. environ de diamètre, plus grosse qu'un œuf de pigeon. Sa consistance est élastique et ferme. Le centre de la néoplasie est de couleur jaunâtre et d'apparence caséuse : la périphérie est manifestement fibreuse et translucide, entourée d'une zone embryonnaire où serpentent de nombreux vaisseaux sanguins. Les portions centrales sont exsangues et en état de régression.

Le tissu musculaire du myocarde est à ce niveau aminci, les fibres sont dissociées, pâles, et d'aspect jaunâtre, surtout celles qui sont immédiatement contiguës à la tumeur : les autres sont rouges et paraissent saines. Le reste du ventricule est hypertrophié, mais la fibre musculaire n'offre pas d'altérations apparentes.

Cette tumeur est manifestement une gomme syphilitique parvenue au stade de régression : elle a tous les caractères extérieurs de ces productions nodulaires, et en offre la structure histologique : une zone embryonnaire périphérique avec néo-vaisseaux à parois minces, entourant une zone fibreuse moins vasculaire, et un centre caséux où les éléments anatomiques sont difficilement reconnaissables.

Il est probable par analogie que la plaque d'aspect fibro-cartilagineux est également de nature syphilitique, car elle ressemble singulièrement aux figures publiées dans l'atlas de Lancereaux et dans son *Traité de la syphilis*.

La ligne de démarcation tranchée entre les parties malades et les parties saines en est également un caractère démonstratif.

A part le rein dont les lésions complexes, assez analogues à celles du rein granuleux, peuvent peut-être se rapporter à la syphilis, les autres viscères n'offrent pas d'altérations spécifiques. Le foie a les caractères du foie muscade, chroniquement congestionné : il n'est pas segmenté, ni traversé par des tractus fibreux. On n'y découvre aucune cicatrice gommeuse.

L'examen des centres nerveux a été poursuivi avec le plus grand soin dans l'hypothèse que des lésions bulbaires eussent pu déterminer le pouls lent permanent constaté pendant la vie. Je n'ai trouvé aucune lésion appréciable du cerveau ni du bulbe ; les artères ne sont ni épaissies, ni athéromateuses, ni thrombosées. A l'œil nu, tout au moins, la moelle allongée est absolument normale.

Observation 17. — STENGEL (*American journal of the Méd. Sc.* décembre 1905). — J. B., 57 ans, d'origine allemande. Marié, père de 6 enfants dont 2 sont morts en bas âge, l'un de pneumonie, l'autre de rougeole.

On ne relève dans son histoire que de légères atteintes d'influenza, de malaria et un lumbago. Il nie toute affection vénérienne et ne présente actuellement aucune trace d'affection de ce genre. Il n'a jamais présenté d'affection sérieuse de la tête ou d'autre partie du corps. Il fume avec modération ; il buvait de la bière avec excès jusqu'à il y a 2 ans, mais depuis cette époque, il en prend avec modération.

L'affection qui devait l'emporter a débuté il y a environ 2 ans 1 2 Il tomba soudain à la renverse et perdit connaissance pendant quelques instants. Il ne présente pas de mouvements convulsifs et ne se mord pas la langue, pas de perte d'urine. Il se remet rapidement de cette attaque et retourne à son travail. Pendant trois mois il eut des attaques semblables, de plus en plus fréquentes. Sauf dans la première attaque, il tombe toujours en avant. Pendant deux ans il a eu quelquefois des attaques avec mouvements spasmodiques, et dont le début était brusque. D'autres fois il eut des crises moins fortes pendant lesquelles il dit ne pas tomber, ni perdre connaissance et il était pris de vertiges pendant un certain temps. Dans ces petites attaques, il peut se retenir aux objets qui l'entourent et ne pas tomber. Même au repos, les attaques se produisent absolument comme pendant n'importe quel exercice. Il a quelques flatulences et une constipation opiniâtre. Quelquefois les crises sont annoncées par une sensation de brûlure prolongée et débutent par un vomissement. On note que le malade devient cyanosé avant la crise et que la cyanose reste intense pendant toute la durée de l'attaque. Ensuite les crises s'accompagnent de violentes palpitations.

Le malade s'arrête de travailler en mai 1903, et se met au lit. Pendant le mois de juin il a une série d'attaques qu'on a noté durer quelques minutes. Puis elles sont moins fréquentes. Mais leur persistance nécessite son admission à l'hôpital. Il a perdu 60 livres en poids et s'est beaucoup affaibli. Jamais il n'a eu d'œdèmes ni de dyspnée.

État à l'admission — Le malade est admis à l'University Hospital le 19 septembre 1903.

Le malade est bien développé; ne présente ni cyanose ni ictère. On note une pulsation marquée au creux épigastrique et au niveau des veines du cou. La pulsation de l'artère brachiale est visible aussi. Le pouls radial bat à 36 et a les caractères du pouls lent-pulsus tardus. Les artères radiale et humérale sont un peu dures. La tension est modérée.

Les ganglions lymphatiques ne sont pas augmentés de volume. Les yeux, le nez, la bouche et les oreilles sont normaux, la langue est bonne. Tout est en bonne condition.

La poitrine est bien développée dans le sens antéro postérieur. On note une dépression modérée au-dessus et au-dessous des clavicules. Le développement de la poitrine est égal des deux côtés.

On voit battre la pointe du cœur dans le 5^e espace, juste au-dessous du milieu de la clavicule. L'impulsion est modérée et s'accompagne à ce niveau d'un *thrill* systolique.

Les vibrations vocales sont diminuées sensiblement dans toute l'étendue de la poitrine.

A l'auscultation, les bruits respiratoires sont un peu assourdis, l'expiration sensiblement prolongée. Pas de râles. On entend un souffle systolique, se propageant de la pointe du cœur vers l'aisselle. Il se propage aussi vers la base du cœur. Le second bruit pulmonaire n'est pas accentué, mais sourd et lointain.

A l'examen de l'abdomen, on voit que la pulsation est très marquée au creux épigastrique. Le foie remonte au 6^e espace et s'étend le long de la limite costale. La rate est normale comme dimensions.

Urines : Densité 1018, claires, acides, pas de sucre ni d'albumine.

22 septembre 1905. — Malade dans le même état qu'à son entrée ; n'a pas eu de nouvelle attaque et sort en bon état.

23 décembre. — Le malade revient parce qu'il a eu une nouvelle crise le soir et est resté engourdi tout le jour. Ces crises sont peu violentes : il y a de la pâleur momentanée, puis de la rougeur et de la cyanose, et un léger tremblement dans les bras. Après l'attaque la face est pâle, puis la couleur revient graduellement. Pendant les attaques on note l'arrêt de la pulsation pendant quelques secondes, et pendant l'une d'elles l'arrêt du pouls fut de 5 secondes. Après la crise le pouls bat de 16 à 18 fois par minute. La pulsation des veines du cou continue pendant ce temps à 80 à 100.

Pas de changement dans les signes physiques.

24 décembre. — Les attaques se sont succédées à environ 1/2 heure d'intervalle. Le pouls bat de 18 à 26. Les caractères des crises n'ont pas changé. Légère perte de connaissance pendant quelques secondes. Le tremblement qui les accompagne est modéré. Les yeux roulent dans l'orbite, et finissent par être fixes si l'attaque se prolonge. Le malade est faible et nerveux.

26 décembre. — Les crises sont fréquentes. La face devient pâle et les lèvres cyanosées. Les yeux sont fixes. Les pupilles se dilatent. Les bras deviennent rigides et tremblants, les jambes de même.

La pulsation au poignet s'arrête quelques instants avant et pendant la crise, et les crises se succèdent à intervalle de trente secondes. La pulsation veineuse persiste pendant l'attaque. La respiration devient plus profonde et moins rapide. La subconscience est marquée et dure longtemps.

Le malade vomit ; le premier vomissement arrive juste avant une

crise. Avant et durant le début d'une crise, le pouls radial s'arrête de 5 à 25 secondes.

27 décembre. — Les attaques redoublent après minuit jusqu'au matin et sont vraiment graves. Durant une de ces crises le pouls s'arrête pendant *deux minutes et dix secondes*. Le malade présente des mouvements convulsifs.

Après quelque temps le malade présente de la respiration de Cheyne-Stokes et meurt à 3 heures sans convulsions.

Le pouls marquait 18 à 26.

Pendant la durée de ce paroxysme, des examens physiques répétés furent pratiqués :

On entendait un souffle systolique à la pointe et les bruits du cœur correspondaient exactement avec le pouls pris au poignet. Par moments des bruits faibles sont perçus, dont quelques-uns coïncident avec de faibles contractions systoliques constatées au moyen du tracé sphymographique.

Le tracé sphymographique a été pris au moyen d'un tambour placé sur la veine présentant des pulsations et d'un sphymographe de Jacquet placé sur la radiale. Le tracé a été pris sur la même feuille et le levier marquant les pulsations veineuses marquait des battements beaucoup plus petits que celui de l'artère.

Les pulsations veineuses et artérielles sont entièrement indépendantes. Pendant les paroxysmes le pouls bat de 18 à 26, et la veine de 80 à 140. Le dernier battement est soutenu et pendant les crises le pouls a cessé de battre pendant un temps de 20 secondes à 2 minutes et trente secondes, l'arrêt se produisant juste au début de l'attaque, et a monté à 90-140 immédiatement après la crise.

Dans l'intervalle des crises le pouls radial est régulier et bat aux environs de 18 à 20 ou 30.

La pression sanguine, prise une ou deux fois au cours de l'attaque marque 135 millimètres à la systole, et 65 à la diastole.

On a varié les stimulants cardiaques : ammoniac, *atropine*, *strophantus*, et nitroglycérine, mais sans résultat marqué. Le pouls veineux a augmenté, mais on n'a pu déterminer quel agent avait produit cet effet. Pendant les derniers jours de présence du malade à l'hôpital, on a noté qu'un exercice ordinaire n'avait aucune influence sur la pulsation.

Quelques auteurs avaient insisté sur ce fait que les pulsations veineuses vraies sont transmises du ventricule droit par insuffisance de la tricuspide, mais le battement ventriculaire est si faible ici que la valvule aortique reste close et cette pulsation n'est pas perceptible au niveau du poignet. Les tracés pris dans mon cas montrent que cette manière de voir n'est pas exacte : les pulsations veineuses sont continues et sans

changement notable dans les intervalles entre les attaques et pendant la longue pause entre les pulsations radiales.

Autopsie. — A l'autopsie on trouve un certain degré d'artério-sclérose généralisée. Le cœur est hypertrophié. Le muscle cardiaque présente un aspect normal dans son ensemble sauf des lésions endocardiques dans une région limitée située à la partie supérieure du septum auriculo-ventriculaire.

L'origine de l'aorte est manifestement athéromateuse et l'orifice des coronaires est sensiblement rétréci. Les artères coronaires elles-mêmes sont manifestement épaissies, mais sans concrétions calcaires ni sténose. Leur lumière est augmentée et modifiée. — Les valvules aortiques sont manifestement atteintes, mais non calcaires. La valvule paraît bien fonctionner.

La lésion importante est située au niveau de la valve antérieure de la mitrale, et dirigée vers l'orifice aortique.

Là se trouve une masse d'aspect athéromateux, scléreuse et blanchâtre, et située immédiatement sous l'endocarde au niveau de la bande de His, faisceau qui va du ventricule à l'oreillette. Sa situation est marquée par un soulèvement de l'endocarde à la partie supérieure du septum inter-ventriculaire.

Du côté du ventricule droit, il ne semble pas que le processus scléreux se soit propagé ; mais du côté du ventricule gauche il est évident que le faisceau de His est altéré au niveau de la région malade.

Observation 18. — GIBSON (*Brit. med. journal*, 1906, octobre). — G. D., 44 ans, entre à l'hôpital le 19 octobre 1904, se plaignant de gêne de la respiration et d'enflure de l'abdomen.

Antécédents. — Parents bien portants, 3 frères et 3 sœurs bien portants, pas d'antécédents morbides.

A eu une scarlatine à 16 ans. Durant l'année 1902, le malade commence à avoir des troubles respiratoires avec toux. Ces signes augmentent graduellement jusqu'à son admission à la Royal Infirmary puis diminuent après une période de traitement.

Depuis deux ans, réapparition des signes qui s'accusent fermement jusqu'à l'entrée dans mon service. A son admission le malade présente de l'ictère et de la cyanose, la dyspnée est considérable.

Les artères sont épaissies, mais non tortueuses ; la pression artérielle, prise avec le sphygmomanomètre de Riva-Rocci, est de 140 millimètres à la systole, de 90 à la diastole.

Le rythme du pouls présente des irrégularités : le pouls bat à 80-90.

Pas de pulsation au niveau du cou ou de la poitrine, excepté au niveau des veines jugulaires. La pointe du cœur se sent facilement à la palpa-

tion et bat fortement. Bruits cardiaques affaiblis sauf au niveau de la pulmonaire dont le second bruit est très accentué.

Grand trouble du côté de l'appareil respiratoire, 25 à 30 respirations par minute. — Toux constante, expectoration abondante.

La respiration est diminuée d'amplitude. Il y a absence de transmission de la voix et des vibrations au niveau des deux bases, matité. L'expiration est prolongée à la base en arrière. On entend des crépitations en arrière de la poitrine. Le foie est augmenté de volume. L'examen du sang montre 4.520.000 globules rouges, 6.100 leucocytes, hémoglobine 80 0/0. Rien du côté des lymphatiques ni de la rate.

Urines normales.

On donne de l'iodeure de potassium ; de la strychnine en injection hypodermique.

Le malade sort au bout de peu de temps.

Vers la fin de 1905, le malade se plaint de nouveau de toux et de troubles respiratoires plus marqués, et entre dans mon service le 24 janvier 1906.

La dyspnée est marquée. Il y a un certain degré de cyanose, et de l'ictère. Il présente un aspect languide et apathique. Il se plaint de palpitations et de gêne de la région précordiale. Pas d'œdème. Le sang et les artères présentent les mêmes caractères que précédemment. Pouls 70 à 80.

La pointe du cœur bat dans le 5^e espace intercostal près de la ligne mamillaire. Le cœur est augmenté de volume. Comme avant, le deuxième bruit pulmonaire est accentué. La dyspnée est continuelle, la toux considérable. Expectoration muco-purulente avec un peu de sang.

Rien de nouveau dans la poitrine : bruits sourds en arrière de la poitrine, avec expiration prolongée, ronchus sourds et sibilances. Résonance vocale claire et distincte, mais non exagérée.

La rate est augmentée de volume ; la sécrétion urinaire normale. Il y a un peu d'ascite et le foie déborde le rebord costal de 4 travers de doigt.

Le malade est somnolent.

Tel est l'état du malade au moment de sa nouvelle admission.

Après quelques jours, pendant la première semaine de février, les battements du pouls tombent considérablement au-dessous de la normale, et le 12, il bat à 30 par minute.

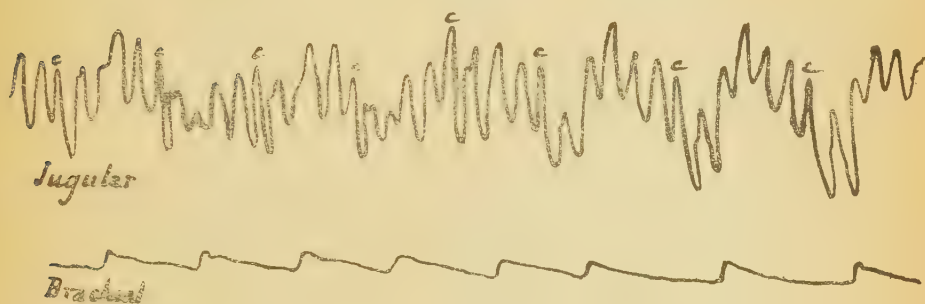
A partir de ce moment, les battements restent au-dessous de la normale jusqu'à la dernière semaine de la vie. Avec cette diminution de la pulsation, la respiration augmente de fréquence et l'on compte jusqu'à 40 respirations par minute.

Le pouls est faible et irrégulier.

A la base des poumons, on entend des crépitations. Il y a de l'albumine dans les urines.

De jour en jour, l'état s'aggrave, la cyanose augmente considérablement.

GD



GD



d'après Gibson

Fig. 2. — D'après Gibson. — Sur le tracé supérieur, on voit distinctement cinq battements auriculaires pour un battement ventriculaire.

Sur le tracé inférieur, les caractères du pouls jugulaire ont changé. Ils sont aussi nombreux, mais sont masqués en partie par le soulèvement de la carotide.

Les veines du cou présentent des pulsations distinctes, et elles sont ici de beaucoup plus fréquentes que les pulsations artérielles; on compte cinq impulsions auriculaires pour chaque battement de la pointe.

Pendant les mois de mars et avril, rien de nouveau, mais les variations du pouls et de la respiration sont considérables. Vers la fin du mois de mars, le malade est encore plus cyanosé. A la fin, le pouls remonte à 60-70.

La longue série des tracés que nous avons pris montre les mouvements du cœur. Elle montre les battements distincts de la jugulaire, et de plus que le pouls jugulaire est soulevé par l'impulsion de la carotide.

Malheureusement, après le développement de cet état de « heart-block », il est impossible d'examiner le malade à l'écran fluorescent, car il ne peut se tenir debout.

Autopsie le lendemain de la mort. Oblitération complète des deux cavités pleurales, avec séreuse très altérée. De même, oblitération complète du sac péricardique et la séreuse est altérée surtout sur la face antérieure des ventricules. Les adhérences au niveau des oreillettes sont relativement moindres.

Le cœur est dilaté et hypertrophié avec traces de lésions valvulaires.

Congestion des deux poumons, œdème.

Foie très altéré, présente des nodules ressemblant à une gomme calcifiée.

Les reins présentent de la stase veineuse marquée et sont sclérosés.

L'examen du cœur a été pratiqué d'abord au point de vue général, en second lieu spécialement pour le faisceau auriculo-ventriculaire.

La région centrale est disséquée soigneusement et le faisceau auriculo-ventriculaire est tracé depuis son origine dans le côté droit du septum interauriculaire jusqu'à sa terminaison dans le côté droit du septum ventriculaire. Par comparaison avec un autre cœur vraisemblablement sain le faisceau est évidemment pâle.

Des coupes sont pratiquées au niveau des deux oreillettes, des deux ventricules, de la jonction des oreillettes avec les ventricules, du tissu en contiguité avec la bande auriculo-ventriculaire, et du faisceau lui-même. Le nerf vague est examiné avec soin.

Les résultats sont vraiment intéressants :

La paroi des ventricules en général aussi bien que leur jonction, est parfaitement saine sauf une légère infiltration de tissu fibreux, provenant évidemment de la péricardite qui oblitérait le sac.

La coupe du tissu en contiguité avec le faisceau auriculo ventriculaire est absolument saine. Tandis qu'un examen soigneux du faisceau lui-même le montre très infiltré de tissu fibreux, avec dissociation des fibres musculaires qui le constituent.

Le nerf vague est absolument sain.

Le reste du cœur ne présente aucune trace d'infection spécifique.

Observation 19. — ASTHON, NORRIS et LAVENSON (*Transactions of the College of Physic. of Philadelphia*, 1906). — E. B., marié, 30 ans, irlandais, est admis à l'Hôpital général de Philadelphie le 20 mai 1906, parce qu'il se plaint de vertiges et d'attaques syncopales.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'accident. Mère morte de vieillesse à 90 ans. Elle a eu 6 enfants.

Antécédents personnels. — Coqueluche, rougeole, scarlatine, diphtérie dans son enfance. Fièvre typhoïde en 1895, guérie en 2 mois, A 18 ans,

part pour 3 ans dans l'armée anglaise. Depuis, il a changé fréquemment d'occupations. On le retrouve en service au Caire, dans l'Inde. Buveur modéré, est un grand fumeur.

En 1893 il contracte une ulcération chancreuse de la verge qui apparaît 8 jours après le contag et guérit en 44 jours. Le malade n'a pas fait de traitement local ; il n'a jamais présenté d'éruption ou de symptômes spécifiques. Il est marié depuis deux ans. Sa femme a eu deux enfants et n'a jamais fait de fausses couches. Il n'a jamais présenté de troubles gastro-intestinaux ou rénaux.

La maladie actuelle date du 16 mai quatre jours avant son admission. Comme il voulait monter en wagon électrique, il a une attaque de syncope. Il perd connaissance et tombe de son siège. D'après la description qu'il donne de l'attaque, il a la sensation à ce moment que le sang afflue à la tête, avec sensation de vertige accusé. La durée de la crise est courte et il est incapable de se retenir aux objets qui l'entourent.

Il eut deux attaques semblables successivement dans la soirée du même jour et les jours suivants : 3 attaques le 18 et le 19.

Le jour de l'admission, il eut des crises toutes les dix ou vingt minutes pendant tout le jour.

Examen physique. — Le sujet est bien développé. Les pupilles sont égales et réagissent promptement à la lumière et à la distance. — Mouvements des yeux normaux. La poitrine est bien développée ; son expansion est normale. Les poumons résonnent bien et sont sonores.

Dans la position couchée, on sent le battement de la pointe du cœur un peu flou ; elle bat dans le 5^e espace.

Pouls radial égal et synchrone. Pression artérielle systolique : 117 mm Hg. ; diastolique : 85. La pulsation des veines du cou est marquée ; elle bat environ trois fois plus rapidement que la pulsation radiale.

Cette pulsation veineuse est directe, non transmise par la carotide, et est sensiblement arythmique.

Le premier bruit à la pointe est faible, et est accompagné, après une fraction de seconde, par un second bruit semblant de caractère musculaire, et qui est nettement différencié du second bruit du cœur, qui existe aussi et est entendu sur toute l'étendue de la région précordiale. On trouve aussi un souffle systolique à la pointe, se propageant jusque dans l'aisselle, mais non à l'angle de l'omoplate. Pouls = 48.

Dans la position debout, les bruits du cœur deviennent forts, le murmure systolique est plus intense et l'arythmie plus marquée. La pulsation radiale n'est pas influencée par le changement de position, et se maintient à 48.

Le foie descend jusqu'au niveau de l'ombilic,

24 mai. — Le malade a eu trois attaques depuis son entrée. Elles débutent par une sensation de plénitude dans la tête, de vertige, et le malade entre en syncope. La fin arrive vers la 5^e seconde. Dans une attaque il a eu de la contracture de la face.

Urines. — 1020, alcalines, pas d'albumine, pas de sucre, phosphates et urates.

Sang. — Hémoglobine : 80 0/0, globules rouges : 3.136.000, leucocytes : 7.800.

25 mai. — Le malade a eu deux crises en une heure pendant lesquelles la face devenait rouge, et la respiration accélérée.

7 juin. — Deux nouvelles attaques.

Le pouls est faible et irrégulier pendant la crise.

A l'auscultation les bruits du cœur sont sourds. Les mouvements respiratoires augmentent en intensité et en profondeur. La face est congestionnée ; il y a de la contracture des mains. Ces attaques sont précédées de roulement des yeux, qui s'accompagnent de tremblement du corps et des mains.

8 juin. — Série d'attaques. Les extrémités sont froides. Le malade est cyanosé. Le pouls bat à 18 par minute, avec de fréquents intervalles. Puis le cœur s'arrête pendant 3 secondes. Il y a de la contracture des mains ; les yeux sont fixes.

Nombreuses crises pendant 24 heures ; vomissements, faiblesse marquée.

9 juin. — Vomissements, attaques nombreuses, asthénie marquée.

10 juin. — Le malade meurt avec calme.

Pendant son séjour à l'hôpital, on a donné au sujet un certain nombre de médicaments : strychnine, nitroglycérine, iodure de sodium, mais sans résultat.

Les tracés pris quelques jours après l'admission du malade montrent distinctement qu'il s'agit d'une bradycardie par trouble de conductibilité. Le tracé de la veine jugulaire prouve qu'il y a diminution de la fonction de conductivité, ce qui est évident par la longueur de l'intervalle A. C., longueur du temps requis pour la transmission du stimulus de l'oreillette droite au ventricule gauche, mais surtout qu'aux contractions de l'oreillette ne correspondent pas les contractions du ventricule. En d'autres termes nous avons observé l'état de blockage complet du cœur, ou ce qui est plus exact la dissociation auriculo-ventriculaire.

On a noté aussi le changement de fréquence des contractions de l'oreillette au moment d'une inspiration profonde, tandis que le tracé des ventricules ne montre pas de changement. Il y a donc évidemment trouble de la conductivité.

On note aussi ce fait que les ventricules ne sont pas influencés par les

changements de position du malade, soit qu'il passe de la position couchée à la position debout, soit qu'il s'asseye.

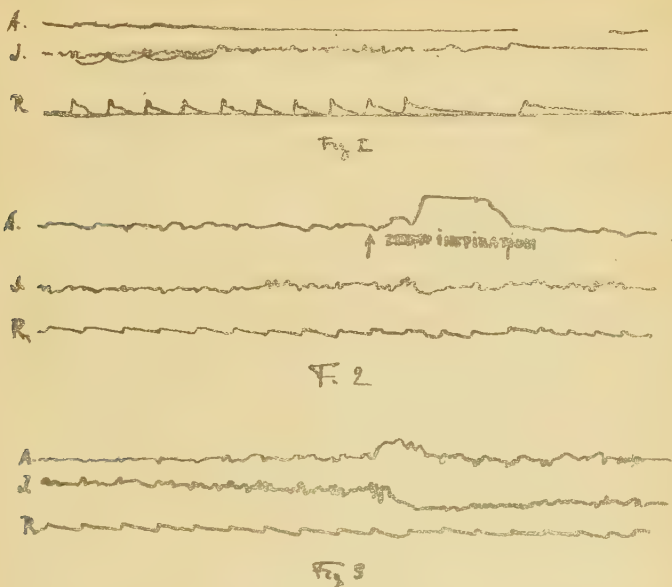


Fig. 3. — D'après Asthon, Norris et Lavenson.

L'étude du tracé montre que l'omission de réponse du ventricule à la contraction auriculaire n'est pas due à une perte de la puissance du ventricule. Les élévations du tracé au moment de la systole radiale sont larges, puissantes, régulières en durée, et la pression sanguine est normale.

Le sphymographe montre aussi le fait que les bruits accessoires du cœur entendus au niveau du précordium entre les pulsations radiales doivent avoir leur origine dans l'oreillette et ne sont pas dus à une systole ventriculaire avortée, car le pouls radial est régulier comme la contraction ventriculaire dont le tracé a été pris au niveau de la pointe du cœur.

Le cycle ventriculaire dure environ neuf cinquièmes de seconde ; le cycle auriculaire de trois à six cinquièmes de seconde.

Il n'y a donc aucune relation définie entre les contractions auriculaires et ventriculaires. Nous sommes simplement en présence d'un cas d'absence de conductibilité.

Autopsie. — Corps d'adulte de constitution moyenne, pesant approximativement 154 livres. Rigidité cadavérique marquée, lividités. Pannicule adipeux moyen. Muscles bien développés et de couleur rouge.

Le péritoine contient une certaine quantité de liquide clair et translucide. Les organes abdominaux présentent leurs rapports normaux. Rate : 320 gr. ; de consistance ferme.

Foie. — 2.050 gr. ; résistant, normal à la coupe.

Reins. — Fermes, résistants, normaux à la coupe ; la capsule se décortique bien.

Le péricarde contient environ 20 cc. de liquide clair. Surfaces lisses et glissantes.

Le cœur pèse 510 grammes. Les deux ventricules et l'oreillette droite contiennent une certaine quantité de sang, et présentent une certaine quantité de graisse adhérente à la paroi. La paroi est apparemment plus mince que normalement. L'orifice auriculo-ventriculaire admet quatre doigts facilement. La valvule tricuspide ne présente pas de lésion pathologique. Une certaine quantité de sang est adhérente à la paroi du ventricule droit. La paroi mesure 4 mm. d'épaisseur. Les muscles papillaires sont bien développés.

La cavité du ventricule gauche ne semble pas augmentée. Sa paroi est d'épaisseur normale. L'orifice auriculo-ventriculaire gauche admet facilement deux doigts. La mitrale présente des nodules fibreux qui rendent irrégulières la ligne d'occlusion. L'endocarde et le myocarde du ventricule gauche présentent leur aspect normal sauf dans la partie postérieure de l'insertion de la valvule mitrale où existe une masse faisant une saillie de 4 millim. environ sous l'endocarde qui est normal ; cette masse est de consistance plus ferme que le muscle cardiaque.

La diminution du ventricule gauche au niveau de cette masse, située au niveau du septum interventriculaire et des muscles papillaires, montre que le processus est étendu. Dans cette région l'endocarde est opaque, gris jaunâtre, sa surface est nodulée.

La portion moyenne du septum interventriculaire est incisée ; c'est une masse ferme, homogène, jaunâtre, paraissant translucide.

À la partie supérieure du septum interventriculaire, se trouve une masse qui occupe toute l'épaisseur du septum et présente 3 noyaux du côté du ventricule gauche : le premier, mesurant 1 cm. 5 sur 1 cm. à la base du muscle papillaire de la valvule moyenne de la tricuspide ; le second, d'égal volume, près du premier, et le troisième à la base de la valvule postérieure. Tout dans ces nodules présente la même consistance ferme, homogène, jaunâtre et translucide.

La limite de démarcation de ces masses et du muscle cardiaque est bien tranchée.

À la partie supérieure de l'endocarde de l'oreillette gauche est une zone gris rougeâtre mesurant 2 cm. sur 1 cm. 5, fortement adhérente.

Sur la face gauche du septum, semblable zone de 0,3 à 0,6 cm. L'endocarde à ce niveau est épais et granuleux.

Diagnostic. — Gomme du cœur ; endocardite végétante aiguë, avec congestion passive chronique de la rate, du foie, des reins, de l'intestin, de l'estomac et des poumons. Œdème des poumons, angiome du foie, épanchement pleural bilatéral.

Examen histologique. — Faisceau auriculo-ventriculaire de His.

Le cœur étant placé verticalement, le septum ventriculaire étant antéro-postérieur, on pratique une série de coupes perpendiculaires à la cloison. Les coupes, de 10 microns d'épaisseur, sont colorées à l'hématoxyline éosine.

Dans les coupes supérieures, des parties du faisceau de His sont visibles. Macroscopiquement, le faisceau est visible exactement sur la coupe, et l'on voit sa direction en courbe légère dirigée du septum interauriculo-ventriculaire vers la surface du ventricule gauche, et juste au-dessous de l'endocarde son point de bifurcation.

Sur les 17 premières coupes, le faisceau est intact. Sur les coupes suivantes, on le voit envahi complètement par le tissu fibreux. Il y a solution de continuité complète, et certaines coupes montrent qu'il n'y a plus trace de tissu musculaire, qui est remplacé par l'infiltration de tissu gommeux.

Tout récemment, à la société médicale des hôpitaux, M. Vaquez a rapporté une observation analogue.

Observation 20. — VAQUEZ (*Soc. Méd. des Hôpitaux*, janvier 1907). — D..., cocher âgé de quarante-trois ans, entre dans notre service une première fois le 7 novembre 1903, parce qu'il est sujet à des crises syncopales très fréquentes depuis quelque temps.

Cet état spécial a commencé au début du mois de juillet. Le malade, qui s'était couché bien portant, se levait comme à son ordinaire pour aller à son travail, lorsqu'il fut pris subitement, sans prodrome, d'une perte de connaissance qui dura environ dix minutes, et pendant laquelle ses membres furent agités de secousses convulsives. Il revint à lui, à demi conscient de la crise, sans avoir eu d'incontinence d'urine ni des matières, sans morsure de la langue.

Depuis ce jour, les crises se sont répétées fréquemment, sans qu'une cause provocatrice quelconque ait paru influencer sur leur production, et toujours avec les mêmes caractères.

Il a, à son entrée dans le service, l'apparence d'un homme vigoureux. Dans ses antécédents, on note deux particularités importantes ; il a souffert, à la Martinique, de fièvres paludéennes très caractérisées et

longtemps rebelles, et de plus il a, au sortir du régiment, contracté une syphilis qui semble avoir été mal soignée.

Une première chose frappe l'attention, à un premier examen du malade, c'est une inégalité pupillaire très accentuée, avec myosis à droite. La pupille droite réagit paresseusement à la lumière, la pupille gauche ne réagit pas, mais les deux pupilles accommodent très bien à la distance.

Les réflexes achilléens, tendineux et cutanés sont normaux.

L'examen du cœur révèle que l'organe est volumineux; la pointe abaissée bat dans le 6^e espace, et l'hypertrophie porte principalement sur le ventricule gauche.

À l'auscultation, on entend à la base du cœur, et au foyer aortique un double souffle, témoignant d'une insuffisance avec rétrécissement de l'aorte à son origine.

Le pouls, ralenti mais plein, bondissant et dépressible, bat au moment où nous l'examinons, tantôt de 50 à 60, tantôt 44 fois à la minute. La tension artérielle mesure 18 centimètres de mercure.

Le diagnostic porté alors est : double lésion aortique avec hypertrophie cardiaque, crises syncopales de nature indéterminée, liées probablement au ralentissement du pouls. Méningite chronique spécifique de la base.

Trois jours après son entrée, le malade présente, pour la première fois en notre présence, une crise syncopale. Cette crise est d'ailleurs incomplète et ne s'accompagne pas de mouvements convulsifs. Le malade accuse une sensation pénible d'angoisse dans la région précordiale, remontant jusqu'au cou, en même temps qu'il voit, dit-il, les objets tourner comme dans un brouillard. L'accès ne va pas jusqu'à la perte de connaissance, il dure quelques minutes et s'atténue progressivement.

Pendant la crise, le pouls a présenté des caractères particuliers. Au lieu de la régularité que l'on avait constatée jusque-là, on notait une arythmie, consistant en ce fait que toutes les 5 ou 6 pulsations il y avait une pause, qui lorsqu'elle était unique, donnait l'impression d'une pause par extra systole; lorsqu'elle était suivie de plusieurs autres, le rythme qui en résultait redevenant régulier dans sa lenteur, constituait un véritable pouls lent. Suivant que ces pauses se produisaient ou non, le chiffre des pulsations restait à 44 ou tombait aux environs de 36.

Dans les jours qui suivirent les crises syncopales se répétèrent sans que nous ayons pu y assister.

À des certains moments, le nombre des pulsations ne dépassait pas 36 sans intermittences ni arythmie. Si l'on examinait alors les battements, veineux de la jugulaire, en les comparant au rythme du pouls, on notait les particularités suivantes :

Dans l'intervalle qui séparait deux pulsations de la radiale, il se pro-

duisait un soulèvement très net de la jugulaire, soulèvement qui se plaçait à des distances variables des deux battements artériels.

Les tracés sphgmographiques en donnaient d'ailleurs la preuve, bien qu'ils n'aient pu être pris qu'avec la plus grande difficulté, à cause de la faible distension de la jugulaire et de la forte compulsion de la carotide, chez le sujet atteint, d'autre part, d'insuffisance aortique. Ils sont d'ailleurs suffisamment caractéristiques, car si, dans le rythme circulatoire normal, les battements veineux sont entièrement masqués par les soulèvements artériels, au moment du ralentissement au contraire, la pause des carotides rend plus nette encore la pulsation jugulaire.

L'auscultation permettait d'entendre, lorsque survenait la crise paroxystique de bradycardie, un bruit lointain, en écho, qui coïncidait avec le soulèvement jugulaire, et qui semblait bien correspondre à une systole auriculaire isolée.

L'observation clinique ne présentait pas d'autres particularités saillantes. Cependant, l'évolution de la maladie eut ceci de particulier, que les crises de ralentissement devinrent de plus en plus fréquentes. Dans les dernières semaines, le nombre des pulsations ne dépassa plus 40 à la minute, et, plusieurs fois par jour, il se ralentissait considérablement. Au moment des crises le plus caractérisées, le malade en annonçait le retour par une sensation d'angoisse des plus terribles, puis il pâlisait subitement et alors survenait une convulsion qui rejetait la tête en arrière et maintenait ainsi le sujet en un état d'opisthotonos qui durait parfois plusieurs minutes. Pendant ce temps, le pouls présentait parfois des suspensions de cinq à six secondes de durée. A la fin, le malade retombait sur son lit, revenait à lui, et la face était le siège d'une vasodilatation active avec rougeur qui durait quelques minutes.

Il succomba dans une de ces crises, le 16 mai 1906.

A l'autopsie : les poumons sont emphysémateux et congestionnés à leur base, sans noyau d'hépatisation ou d'infarctus.

Le foie présente l'aspect du foie muscade ; les reins se décortiquent bien, ils sont de volume normal, très vascularisés mais non scléreux.

Les centres nerveux, en dehors d'un piqueté rouge de la substance cérébrale sont remarquablement sains.

On ne constate aucune trace de lésions artérielles, ni sur les artères de la base du cerveau, ni au niveau des artères du bulbe. Le pneumogastrique est libre dans toute son étendue ; il présente un aspect normal, et, nulle part, on ne peut déceler de traces de compression.

Le cœur, libre dans le péricarde, pèse 870 grammes. L'aorte est athéromateuse dans sa portion ascendante ; les valvules sont insuffisantes à l'épreuve de l'eau.

A un examen plus attentif du cœur, on notait la présence, au niveau

de la partie postérieure de l'oreillette droite, et contre la cloison inter-auriculaire, d'une plaque de sclérose irrégulièrement étoilée, mesurant environ 3 centimètres de hauteur, 2 de large, d'aspect lisse et grisâtre.

Sur la coupe, la lésion occupait toute l'épaisseur de la paroi cardiaque, englobant la grande veine coronaire, et répondant à la région où commence le faisceau de His. Microscopiquement, on constatait une sclérose irrégulière contenant des îlots, le plus souvent périvasculaires, de cellules embryonnaires.

La section de la cloison inter cavitaire fut bien autrement instructive. Si, dans la partie supérieure du septum inter-auriculaire et dans la partie inférieure du septum inter-ventriculaire, les fibres musculaires étaient assez bien conservées, par contre toute la portion intermédiaire comprenant le renflement, le rétrécissement et la division du faisceau de His présentait un aspect grasseux, jaunâtre, principalement accentué à la partie moyenne. Sur les coupes histologiques, on notait de haut en bas la disparition progressive des fibres musculaires, étranglées par un tissu de sclérose, et en dégénérescence grasseuse. Au niveau du septum membraneux, il n'existait plus que du tissu conjonctif adulte, et, à la place exacte du faisceau communiquant, une infiltration totale par des cellules embryonnaires. Au-dessous, reparaissaient les fibres musculaires dégénérées. La disposition des lésions et leurs caractères histologiques permettaient d'affirmer leur nature sclérogommeuse.

« L'observation qui précède nous paraît démontrer péremptoirement, ajoute l'auteur, que la maladie de Stokes-Adams, au moins dans certaines de ses formes, est en rapport avec des troubles de l'automatisme cardiaque et avec des lésions anatomiques répondant à une topographie spéciale.

Pendant la vie, en effet, nous avons pu faire la preuve : d'une part, de la diminution de la conductibilité; de l'autre, de la pause ventriculaire coïncidant avec une persistance de la contraction auriculaire (Herzblock).

L'autopsie nous a montré que ces phénomènes étaient en rapport avec des lésions profondes du faisceau de His, de nature syphilitique.

Voilà donc un ensemble de faits qui semblent bien démonstratifs. Les auteurs sont même très affirmatifs. Stengel après avoir décrit la masse scléreuse qui envahit le septum, conclut qu'il est évident que le faisceau de His est lésé.

Gibson a pratiqué l'examen histologique du myocarde et a vu que seul le faisceau de His présentait des lésions notables. Astlon, Norris et Lavenson ont constaté que le faisceau était

totalement sectionné en certains points par l'infiltration gommeuse.

Dans le cas rapporté par M. Vaguez, la région du faisceau de His était envahie par du tissu sclérogommeux, et les fibres musculaires étaient atteintes de dégénérescence graisseuse.

Ils ont fait des tracés comparatifs du pouls radial et du pouls jugulaire, qui leur ont donné les mêmes résultats, montrant la dissociation complète des systoles de l'oreillette et du ventricule et par conséquent la perte de la fonction de conductivité du cœur, fonction dévolue au faisceau auriculo-ventriculaire.

Il n'est donc pas douteux, après cette étude anatomique, physiologique et anatomo-pathologique, que la lésion du faisceau de His, et de ce faisceau seul, suffit pour provoquer la bradycardie et le syndrome de Stokes-Adams.

*
* *

Nous voyons donc que les théories, relativement à la pathogénie du syndrome de Stokes-Adams, se ramènent en réalité à deux :

La théorie neurogène dont de Cyon se montre un des principaux défenseurs et qui explique la production du pouls lent par une lésion nerveuse centrale : anémie bulbaire par athérome des artères bulbaires ou vertébrales, le plus souvent.

La théorie myogène qui rapporte le ralentissement du pouls à une lésion du faisceau de His et qui repose sur des faits précis et bien observés, sur l'anatomie et la physiologie du cœur.

Il est évident que tous les cas ne peuvent s'interpréter de la même façon, que dans les uns où le cœur est intact, et les lésions bulbaires marquées, l'origine centrale du syndrome ne fait pas de doute. De même, lorsque les centres nerveux sont indemnes, que l'on trouve au contraire une lésion du muscle cardiaque, tumeur, gomme, anévrysme, cicatrice, sur le trajet du faisceau connecteur, on ne doit pas hésiter à rapporter l'origine du syndrome à la lésion cardiaque.

Mais il s'en faut que les cas soient souvent aussi tranchés ;

le plus souvent ils sont complexes : les lésions cardiaques, les lésions bulbaires, les lésions rénales sont le plus souvent associées ; mais, l'une d'entre elles, peut prédominer.

La preuve de l'origine bulbaire ou myocardique de la maladie de Stokes-Adams ne peut être faite, dira-t-on, que sur le cadavre ?

Il semble cependant que l'on puisse, dans un grand nombre de cas, par l'examen complet du syndrome, affirmer l'origine centrale ou myocardique de la maladie.

En effet, une lésion bulbaire provoquant le syndrome de Stokes-Adams, devra amener le ralentissement du cœur dans son ensemble, oreillettes et ventricules battant simultanément, tandis que la lésion intracardiaque siégeant sur le trajet du faisceau de His, n'amènera que le ralentissement des ventricules, les oreillettes continuant à battre normalement. Il y aura, donc dans ce cas, indépendance des battements auriculaires et ventriculaires, démontrée par le tracé sphymographique, pris sur la jugulaire et sur la radiale ; lequel, montrera la présence du soulèvement des jugulaires pendant les pauses artérielles. D'où l'importance très grande de prendre le tracé des pouls jugulaire et radial pour porter un diagnostic complet. Il ne pourrait y avoir d'erreur que dans des cas exceptionnels, non encore démontrés, mais dont on peut supposer l'existence, où existerait une lésion du faisceau de His au niveau de son origine ; auquel cas, il semble qu'il ne doive pas y avoir dissociation des battements de l'oreillette et du ventricule, dont le faisceau connecteur persiste.

« Ainsi donc, dit M. Vaquez, l'étude attentive du rythme cardiaque nous permettra, dans le plus grand nombre de cas, sinon d'affirmer, du moins de considérer comme très vraisemblable, l'origine, soit neurogène, soit myogène du ralentissement du pouls. Dans le premier cas, les pauses cardiaques étant totales, il n'y aura aucune dissociation du rythme du cœur, et les soulèvements jugulaires feront défaut ; dans le deuxième, l'auscultation du cœur et l'étude comparée du tracé de la radiale et de la jugulaire, nous permettront de reconnaître que le ralen-

tissement n'affecte que le ventricule, les contractions auriculaires se traduisant par des systoles en écho et les soulèvements jugulaires ».

Cliniquement le diagnostic de pouls lent par lésion bulbaire ou lésion myocardique, est possible jusqu'à un certain point au moyen de *l'épreuve de l'atropine*.

L'atropine, chez l'homme sain, donnée soit en ingestion, soit en injection à la dose de 1 milligramme, possède la propriété d'accélérer les battements du cœur. L'accélération se produit de la 10^e à la 15^e minute. Elle atteint son maximum 20 ou 30 minutes après l'absorption, puis diminue progressivement, et le cœur redevient normal environ 2 heures après.

L'atropine agit en paralysant les terminaisons du pneumogastrique dans le muscle cardiaque.

Si donc on fait une injection d'atropine à un sujet atteint de ralentissement du pouls, deux cas peuvent se présenter :

Ou bien le cœur s'accélérera par paralysie des nerfs modérateurs ; ou bien l'atropine n'aura aucune action sur le ralentissement du pouls.

Cette épreuve a été tentée pour le traitement symptomatique du ralentissement du pouls dans la maladie de Stokes-Adams.

« Dans les cas où le ralentissement du pouls était manifestement d'origine nerveuse, dit M. Vaquez, l'épreuve de l'atropine a été positive.

Délio a rapporté une observation de bradycardie survenue au cours d'une méningite tuberculeuse, où l'atropine provoqua une réaction normale (accélération).

Par contre toutes les fois où la bradycardie se rattachait à une lésion organique du muscle cardiaque (faisceau de His) l'épreuve de l'atropine a été négative, ou plutôt partielle.

La plupart des auteurs qui l'ont recherchée ont noté qu'elle avait provoqué une augmentation considérable de la fréquence des contractions auriculaires, le rythme des ventricules n'étant nullement modifié ».

Et M. Vaquez rapporte l'observation d'une femme âgée de 25 ans, qui, au cours d'une grossesse, fit une crise d'appendicite

avec ralentissement du pouls à 40-45. L'état persista pendant 8 jours avec fièvre et ralentissement du pouls malgré le traitement appliqué. Le 25 mai, l'auteur fit une injection de 1 milligr. de sulfate d'atropine et constata que, environ 40 minutes après, le pouls était monté progressivement de 42 à 80 ou 84 pulsations, mais au bout de 2 heures, le pouls était redevenu lent. Une seconde injection d'un 1/2 milligr. d'atropine, le soir, produisit un effet analogue et passager. Cependant le lendemain, une nouvelle injection d'un 1/2 milligr. d'atropine provoqua une accélération persistante et la guérison survint.

Dans ce cas il s'agissait évidemment d'un ralentissement du pouls d'origine nerveuse, centrale.

Gibson rapporte, avec tracé sphymographique à l'appui, l'observation d'un individu présentant un pouls lent permanent d'origine myocardique nette, avec dissociation des battements de l'oreillette et du ventricule.

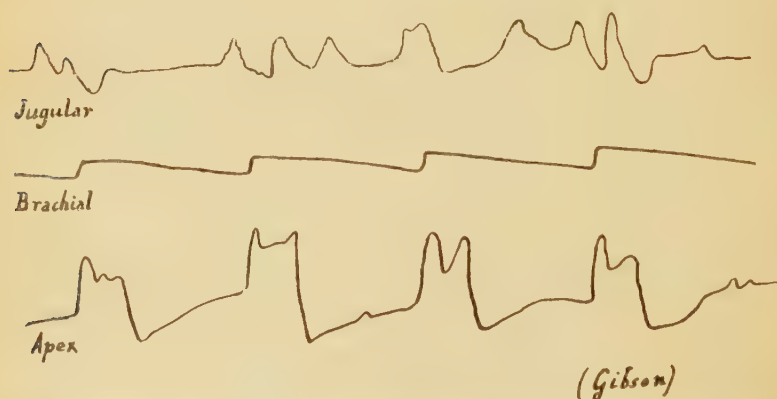


Fig. 4. — D'après Gibson. On voit nettement la dissociation du pouls jugulaire et du pouls artériel. La jugulaire battait aux environs de 90 par minute, et la radiale à 36.

Le tracé montre un pouls artériel régulier, battant à 36 à la minute ; tandis que la jugulaire présente des battements plus fréquents, aux environs de 90.

Après l'administration de l'atropine, le tracé changea et l'on

vit le pouls auriculaire monter rapidement à 275, tandis que le ventricule continuait à battre régulièrement à 36.



Fig. 5. — Après l'administration de l'atropine, on voit le pouls jugulaire s'accélérer considérablement : il bat à 275, tandis que le pouls artériel continue à battre à 36.

Ce fait est tout à fait démonstratif et nous en rapportons ici les deux tracés, avant et après l'épreuve de l'atropine.

B. — Pathogénie des extra-systoles.

Cette étude pathogénique du ralentissement du pouls, dans la maladie de Stokes-Adams, serait incomplète, si nous ne cherchions pas quelle peut être la cause des systoles en écho, des extra-systoles.

Différentes explications en ont été données.

Il s'agirait pour les uns d'une pulsation ventriculaire avortée : à la suite d'appels réitérés de l'oreillette, le ventricule entrerait en contraction et il se produirait une systole au moment où le ventricule n'est pas encore comblé par le sang venu de l'oreillette.

La contraction serait insuffisante pour soulever les valvules et

produire une pulsation, d'où l'absence de pulsation artérielle constatée à la main et au sphygmographe, correspondant à la systole en écho.

Pour Stokes, Chauveau, Vaquez, il s'agit de contractions isolées de l'oreillette ; bien que certains auteurs aient soutenu que la contraction de l'oreillette est toujours silencieuse.

Ce qui plaide fortement en faveur de cette théorie, c'est la coïncidence du battement des jugulaires avec l'extra-systole. Cette coïncidence a été signalée par de nombreux auteurs, et dans notre observation nous l'avons constatée très nettement. D'ailleurs, on peut constater comme nous l'avons fait, l'existence de 2 ou même 3 extra-systoles, correspondant avec le pouls jugulaire, pour une seule systole ventriculaire.

Dans les observations que nous avons rapportées plus haut, les auteurs sont même très catégoriques sur ce point, et affirment l'origine *auriculaire* des systoles en écho.

On ne voit d'ailleurs pas bien pourquoi la contraction de l'oreillette ne pourrait pas, dans certaines conditions, être perçue par l'oreille, comme celle du ventricule.

C. — Pathogénie des crises nerveuses.

Si la cause du ralentissement du pouls semble bien démontrée, il n'en est pas absolument de même de celle des crises nerveuses.

Nous avons vu que celles-ci sont de deux sortes : crises syncopales ou simplement défaillances, sensation de voile devant les yeux avec diminution de la conscience, très passagère ; crises épileptiformes avec convulsions toniques et cloniques de la face et des membres.

Quelles qu'elles soient, elles coïncident toujours avec le ralentissement du pouls. Ceci est surtout facile à constater pour les grandes crises épileptiformes. Souvent, elles sont précédées par un long espace de temps où il n'y a pas de systole.

Chez notre malade qui, à certaines périodes présentait des crises subsyncopales, avec sensation de brouillard devant les

yeux presque subintrantes, on pouvait, sans qu'il présente de signes extérieurs de cette sensation, par le simple examen du pouls, lui dire, qu'il venait d'avoir une crise. On constate à ce moment qu'il manque une pulsation, et quand on l'interroge aussitôt après, il répond affirmativement : « Oui, il vient de m'en passer une ! »

Ces crises syncopales paraissent donc pouvoir être rapportées à l'anémie des centres nerveux.

Quant aux crises épileptiformes, il semble qu'on doive les rapporter à l'anémie bulbaire

L'observation plaide en faveur de cette explication : le malade de Stokes réussissait à faire avorter ses crises en « penchant la tête en bas jusqu'à ce qu'elle touchât le sol ».

Expérimentalement, Duret et Conty provoquèrent le ralentissement du pouls et des crises épileptiformes en déterminant l'ischémie totale du cerveau.

Hamma, comprimant les carotides d'un épileptique de 70 ans, artérioscléreux et cardiaque, provoquait de la perte de connaissance, de la pâleur de la face, du tremblement des membres et du ralentissement du pouls.

Naunyn publia en 1892 trois observations d'épileptiques, artérioscléreux, chez lesquels la compression des carotides amenait l'apparition de la crise épileptique et d'un ralentissement considérable du pouls.

Ces quelques faits semblent démontrer que l'ischémie des centres nerveux, bulbe et cerveau, est capable de provoquer, non seulement des crises de défaillance, des crises syncopales, mais encore des crises épileptiformes.

Les crises nerveuses et le ralentissement du pouls seraient donc deux phénomènes connexes, les premières provoquées par le second, et leur intensité serait probablement en rapport avec la durée du ralentissement du cœur, et par conséquent de l'anémie des centres nerveux.

CHAPITRE IV

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Il ressort de l'étude clinique du syndrome de Stokes-Adams, que cette affection est d'un pronostic essentiellement grave. Nous avons vu que l'affection évolue plus ou moins rapidement, avec une intensité variable, suivant le nombre et l'intensité des crises nerveuses, elle aboutit presque fatalement à la mort en l'espace de 3 à 6 ans. La période terminale est d'ailleurs marquée par le nombre plus considérable des crises et par l'affaiblissement du malade. La mort arrive dans une syncope ou à la fin d'une crise. On l'a observée à la suite de phénomènes asystoliques.

Le *traitement* de la maladie de Stokes-Adams sera variable suivant la période où on l'observe et suivant la nature des symptômes.

Au début on soumettra le malade à une hygiène sévère : repos relatif, suppression de toute fatigue physique ou intellectuelle, suppression complète du tabac, des alcools, etc.

On tâchera de lui éviter les émotions violentes, on lui interdira les repas prolongés, on combattrà la constipation.

S'il s'agit d'un artérioscléreux, comme c'est le cas fréquemment, on lui donnera de l'iodure de potassium à la dose de 0 gr. 80 centigr. à 1 gr. par jour. Ou, s'il le supporte mal, 4 à 8 gouttes de teinture d'iode avant chaque repas.

Si l'on a le moindre soupçon de syphilis, on fera un traitement spécifique intensif.

Nous avons vu que les gommes ne sont pas exceptionnelles au niveau du cœur.

Pendant les crises, c'est au nitrite d'amyle qu'on s'adressera, ou à la trinitrine si les crises sont subintrantes. Le bromure de potassium rendra aussi des services.

Le malade sera placé dans le décubitus horizontal, la tête basse pour lutter contre l'anémie bulbaire.

La caféine, la spartéine rendront des services si le cœur semble faiblir. La digitale ne doit être donnée qu'avec la plus grande prudence et *seulement* quand il y a de la dilatation cardiaque avec phénomènes asystoliques. En règle générale, on devra s'en abstenir dans la maladie de Stokes-Adams, surtout si le sujet présente du rythme couplé du cœur ; on a observé dans ce cas des morts subites.

L'atropine pourra être employée quelquefois pour lutter contre le ralentissement du pouls d'origine centrale.

Enfin si l'arrêt du cœur est trop prolongé il sera nécessaire de faire la respiration artificielle pour faire cesser la syncope.

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Stokes-Adams n'est pas une entité morbide, mais bien *un syndrome* clinique caractérisé par deux sortes de symptômes : le *ralentissement permanent du pouls* qui bat au-dessous de 30 par minute, et s'accroît surtout au moment des crises nerveuses ; et les *crises nerveuses* qui sont de deux ordres : attaques syncopales et accès épileptiformes.

II. — La maladie de Stokes-Adams se distingue essentiellement du *pouls lent transitoire* qui se rencontre au cours de nombreuses affections aiguës ou chroniques, et du *pouls lent physiologique*, qui se rencontre chez des sujets parfaitement sains.

III. — Les causes du pouls lent permanent sont nombreuses, mais on doit signaler au premier rang l'altério-sclérose de quelque cause qu'elle soit, la syphilis, et certaines lésions cardiaques.

IV. — Les théories pathogéniques du pouls lent permanent peuvent se ramener à deux principales : origine bulbaire nerveuse (théorie *neurogène*) ; origine myocardique (théorie *myogène*).

V. — Dans le premier cas, le pouls lent est sous la dépendance de l'*ischémie bulbaire* par sclérose artérielle et thrombose des artères bulbaires. On peut l'observer aussi à la suite de traumatismes ayant intéressé le bulbe, au cours de compressions des pneumogastriques ; il a été signalé au cours de l'hystérie.

VI. — Le pouls lent par lésion cardiaque peut se rencontrer au cours de myocardites chroniques avec dégénérescence graisseuse ou fibreuse du cœur. Il reconnaît surtout pour cause une *lésion de la cloison interventriculaire* siégeant le plus souvent au niveau du tiers supérieur du septum, et *intéressant le faisceau musculaire de His*, faisceau connecteur des oreillettes et des ventricules. La section ou destruction du faisceau de His produit le blockage du cœur et la dissociation des battements de l'oreillette et du ventricule. La lésion peut être une gomme spécifique, une tumeur, un anévrysme, ou une lésion cicatricielle.

VII. — *L'épreuve de l'atropine* peut dans une certaine mesure faire porter le diagnostic de pouls lent d'origine cardiaque ou bulbaire.

VIII. — Les extrasystoles sont le plus souvent des systoles *auriculaires*, et coïncident avec le pouls jugulaire.

IX. — Les crises nerveuses syncopales et épileptiformes relèvent de l'anémie bulbaire et cérébrale.

X. — Le traitement tâchera d'atteindre la cause du pouls lent permanent : iodure chez les artério-scléreux, traitement spécifique intensif chez les syphilitiques.

Pendant les crises, le nitrite d'amyle et la trinitrine rendront de grands services. Dans presque tous les cas, on s'abstiendra complètement d'employer la digitale.

VU :

Le Président de la thèse,
DEBOVE.

VU :

Le Doyen,
DEBOVE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMS. — *Dublin hospital Reports*, 1827.
- ADROQUÉ. — Contribution à l'étude du pouls lent permanent avec respiration de Cheyne-Stokes. Toulouse, 1903.
- ASCHOFF. — *British med. journal*, 27 octobre 1906.
- BASSE. — *Transactions Chicago Path. Soc.* 1901-02, V. — The Adams-Stokes syndrome with report of a case. *New-York Med. journ.*, septembre 1903.
- BLONDEAU. — Etude clinique sur le pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes, *Thèse de Paris*, 1879.
- BOFFARD. — *Archives de méd. experim.* 1890, p. 90.
- BOUÉSSÉ. — *Thèse de Paris*, 1891.
- BROUARDEL et VILLARET. — *Soc. méd. des Hôpitaux*, 2 mars 1906.
- CHAPPET et BERIEL. — Rythme couplé avec pouls lent. *Lyon méd.* 1903, et *Bulletin Soc. méd. des hôp. de Lyon*, 1903.
- CHARCOT. — Leçons sur les maladies du système nerveux, 1880, II, p. 137.
- CHAUFFARD. — Des bradycardies paroxystiques des artério-scléreux. *Bulletin méd.*, 1898.
- COMBY. — Leçons sur le pouls lent permanent. *Gazette des Hôpitaux*, juillet 1892.
- DE CYON. — Myogener Irrthum, 1906. La fin de la théorie myogène. *Presse Médicale*, 15 mai 1907.
- DEBOVE. — Pouls lent permanent et hystérie. *Presse Médicale*, 13 juillet 1904.
- DEBOVE, GINGEOT, COMBY. — *Soc. méd. des hôpitaux*, octobre 1888.
- DELALANDE. — Essai sur le pouls lent permanent et sa pathogénie. *Thèse de Paris*, 1892.
- DIEULAFOY. — Pouls lent permanent. *Bull. méd.* 1899.
- DURET. — *Archives de Physiologie*, 1876.
- ENGELMANN. — Ueber den myogenen Ursprung des Herzthätigkeit und über automatische Erregbarkeit als normale Eigenschaft peripherische Vervenfusern. *Pflügers Arch.* Bd. LXV, 1897.

- FLETCHER. — Stokes-Adams syndrome and acquired syphilis. *Colombus M. J.* 1903, XXVII.
- FOLLET. — Un cas de pouls lent permanent. *Sem. med.*, 1898, p. 319.
- GANDON. — Essai sur la pathogénie du pouls lent permanent. *Thèse de Paris*, 1903.
- GIBSON. — *British med. journal.* 27 octobre 1906.
- GODDARDS ROGERS. — Remarkable slowness of pulse. *Assoc. med. journ.* décembre 1856.
- GROS. — Du ralentissement du pouls chez les Bretons. *Union médicale* 1870, X, p. 658.
- GURLT. — *Dublin Hospital Reports*, 1853.
- HANOT et LUZET. — Pouls lent permanent avec attaques épileptiformes et comateuses. *Soc. méd. des hôp.* 1894, 33.
- HARTOG. — Über abnorme Verlangsamung der Puls frequenz. *Inaug. Diss.* Berlin, 1875.
- HENRY. — Du ralentissement du pouls après la diphtérie. *Thèse de Paris*, 1881.
- HERING. — *Kongress für inn. Med.* Munich, 1906.
- HIS. — Die Tätigkeit des embryonalen Herzens, etc. *Arbeiten aus d. med. Klin. zu Leipzig*, 1893; *Deutsch. Arch. f. klin. med.* 1899, Bd. LXIV, p. 316.
- HOFFMANN. — Zur Kenntniss der Stokes-Adams'schen Krankheit. *Zischr. f. klin. Med.* Berlin, 1900, XLI.
- HOLBERTON. — Case of slow pulse with fainting fits, etc. *Med. chir. trans.*, vol. XXIV. London, 1841, et *Lancet*. London, 1840-41, 1.
- HUCHARD. — *Traité des maladies du cœur et de l'aorte*. Paris, 1889.
- HUCHARD et BERGOUIGNAN. — *Journal des Praticiens*, décembre 1906.
- HUTCHINSON. — *London Hospital Records*, 1866.
- JELICK, COOPER et OPHÜLS. — *Journal of Americ. Assoc.*, 1906, n. 5.
- KEIT et MILLER. — *Lancet*, 1906, 24 nov.
- LÉPINE. — Pouls lent, épilepsie bulbaire. *Lyon médical*, 1889, vol. XLXII.
- LUCE. — *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1902, vol. LXXIV.
- MATHIEU. — Contribution à l'étude du syndrome de Stokes Adams. *Thèse de Lille*, 1902.
- MAUGET. — Contribution à l'étude du pouls lent permanent. *Thèse de Paris*, 1899.
- NAUNYN. — *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1892, p. 217.
- NEUBURGER et EDINGER. — *Berlin. klin. Wochensch.* Bd. XXXV, 1898.
- PEACOCK. — Case of unusual slowness of the pulse. *Prov. med. journ.* London, 1842, IV.
- PETIT. — In *Traité Charcot, Bouchard, Brissaud*. T. VIII.

- PETRUCCI. — Un caso de malattia de Stokes-Adams. *Gaz. de ospedale Milano*, 1898, XIX.
- POTAIN. — *Bulletin médical*, 1887, p. 3.
- POUZIN. — Du pouls lent permanent et des bruits surajoutés pendant le grand silence. *Thèse de Paris*, 1898.
- QUINCKE. — *Berliner klin. Wochensch.*, 1875, 15 et 16.
- REGNARD. — Etude sur la pathogénie du pouls lent permanent. *Thèse de Paris*, 1890.
- RENDU. — *Société méd. des Hôp.*, 1895.
- ROSENTHAL. — *Zeitsch. f. prakt. Heilkunde*, 1866.
- ROSENTHAL. — Maladies nerveuses, 1878, p. 329.
- SAUREL. — Etude sur le pouls lent en général. *Thèse de Paris*, 1898.
- SCHMOLL. — *Journal of Americ. Assoc.*, 1906, n. 5.
- SIMON. — *British med. journal*, 1881.
- SIREDEY. — Pouls lent permanent par intoxication et en particulier par urémie. *Soc. méd. Hôp.* 1894, p. 441.
- STAKLER. — Contribution à l'étude de la pathologie du pneumo-gastrique. *Revue médicale*, 1882.
- STENGEL. — *Amer. Journal of the med. Science*, 1905, décembre.
- STANLEY KENT. — *Journal of Physiology*, vol. XIV.
- STOKES. — Observations on some cases of permanently slow pulse. Dublin, Q. M. J. Sc. 1846, II, p. 73.
- TAWARA. — *Arch. f. die gesammte Physiol.* v. CXI.
- TRIPPIER. — Déviation du rythme cardiaque associée à l'épilepsie et à la syncope. *Rev. de méd.* 1883.
- VAQUEZ. — De certaines arythmies cardiaques. *Presse médicale*, fév. 1903.
- VAQUEZ et ESMEIN. — Pouls lent d'origine myocardique (Herzblock). *Soc. méd. des Hôp.* 25 janv. 1907.
- VIGOUROUX. — *Gazette des Hôpitaux*, 1876, n° 99.
- WIDAL et LEMIERRE. — *Soc. méd. des hôpitaux*, 1902, p. 782.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.	1
CHAPITRE PREMIER. — Définition	3
CHAPITRE II. — Symptomatologie	6
CHAPITRE III. — Pathogénie.	15
A. — Pathogénie du ralentissement du pouls	15
I. Pouls lent permanent par lésion bulbaire. — <i>La théorie neurogène</i>	15
II. Pouls lent permanent par lésion du muscle cardiaque. — <i>La théorie myogène</i>	31
B. — Pathogénie des extrasystoles	69
C. — Pathogénie des crises nerveuses	70
CHAPITRE IV. — Pronostic et traitement.	72
CONCLUSIONS.	75
BIBLIOGRAPHIE	77

